

FACULTE de MEDECINE de CAEN

Année 1972

N° 67

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

[Diplôme d'Etat]

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU

SYNDROME DE FISHER

(OPHTALMOPLEGIE , ATAXIE , AREFLEXIE)

par

M. Jean-Jacques HALBECQ

né le 27 SEPTEMBRE 1945 à RONCEY

Présentée et Soutenue Publiquement le 25 AVRIL 1972

President: M. le Professeur R. VILLEY

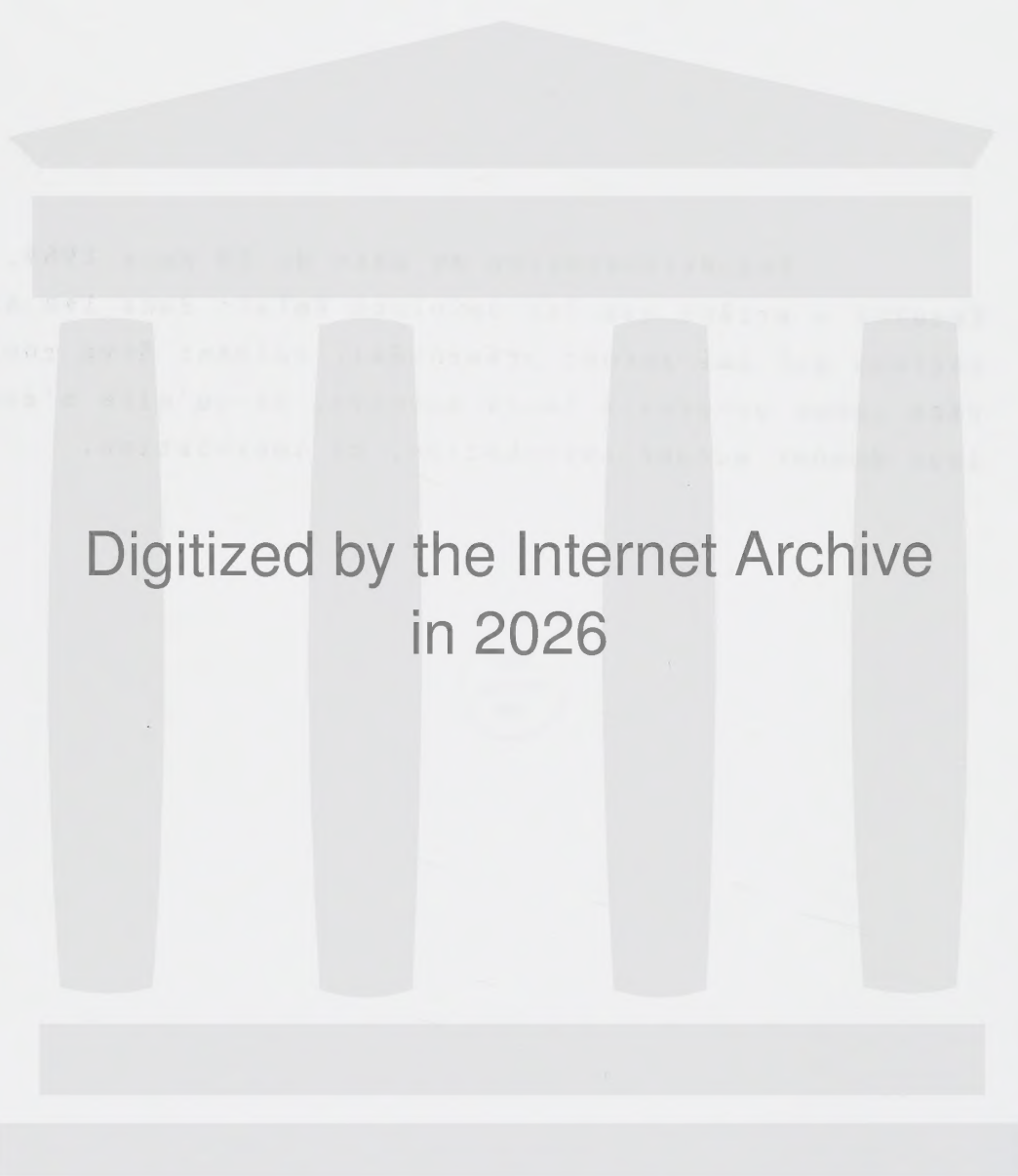
A.C.E.M.C Editeur



Reproduction du sceau original de la faculté de Médecine de CAEN, fondée en 1438

Imprimé à Caen par A.C.E.M.C. Polycopie

Par délibération en date du 29 Mars 1969, la
Faculté a arrêté que les opinions émises dans les disser-
tations qui lui seront présentées, doivent être considé-
rées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend
leur donner aucune approbation, ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550819_0014

A HELENE

et à STEPHANIE,

A ma GRAND-MERE,

A mes PARENTS,

A ma Famille,

A mes Amis.

A notre MAITRE,
Monsieur le Professeur R. VILLEY

qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de thèse et que nous remercions pour son enseignement au cours de notre externat.

Qu'il veuille trouver ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

A notre MAITRE,
Monsieur le Professeur E. POILPRE

qui nous a permis de participer
aux activités de son service et
que nous remercions vivement pour
la qualité de son enseignement et
pour les conseils qu'il nous a pro-
digués.

Qu'il trouve ici l'hommage de notre
gratitude et le témoignage de notre
profond respect.

A notre MAITRE,
Monsieur le Professeur P. MORIN

à qui nous devons le sujet de cette
thèse et que nous remercions vive-
ment de son enseignement.

Il nous a apporté l'aide décisive
sans laquelle ce travail n'aurait
pu être réalisé.

Avec toute notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur LECHEVALIER

qui nous a aidé de ses conseils et
qui a bien voulu accepter de nous
juger.

A Monsieur le Professeur SABOURAUD

qui a eu la très grande amabilité
de nous autoriser à publier deux
de ses observations.

Qu'il veuille trouver ici l'expres-
sion de notre gratitude.

A nos MAITRES D'EXTERNAT

Monsieur le Professeur GUIBE
Monsieur le Professeur OLIVIER
Monsieur le Professeur FOUCAULT
Monsieur le Professeur LEMENAGER
Monsieur le Professeur LHIRONDEL
Monsieur le Professeur GUIHARD.

A tous nos MAITRES de la FACULTE DE MEDECINE de CAEN.

A nos MAITRES de l'HOPITAL PSYCHIATRIQUE du B.S. de CAEN

Monsieur le Docteur GOLSE
Monsieur le Docteur VINYES
Monsieur le Docteur GIRARD
Monsieur le Docteur BLONDEL
/ Madame le Docteur COULEON.

A Monsieur le Docteur BESNEHARD,

avec toute ma reconnaissance.

Figure 1. The number of cases of COVID-19 in the United States by state and territory, as of March 2020. The map shows the distribution of cases across the United States, with the number of cases indicated by the size of the circle in each state. The states are color-coded by the number of cases: 0-100, 101-200, 201-300, 301-400, 401-500, 501-600, 601-700, 701-800, 801-900, 901-1000, 1001-1100, 1101-1200, 1201-1300, 1301-1400, 1401-1500, 1501-1600, 1601-1700, 1701-1800, 1801-1900, 1901-2000, 2001-2100, 2101-2200, 2201-2300, 2301-2400, 2401-2500, 2501-2600, 2601-2700, 2701-2800, 2801-2900, 2901-3000, 3001-3100, 3101-3200, 3201-3300, 3301-3400, 3401-3500, 3501-3600, 3601-3700, 3701-3800, 3801-3900, 3901-4000, 4001-4100, 4101-4200, 4201-4300, 4301-4400, 4401-4500, 4501-4600, 4601-4700, 4701-4800, 4801-4900, 4901-5000, 5001-5100, 5101-5200, 5201-5300, 5301-5400, 5401-5500, 5501-5600, 5601-5700, 5701-5800, 5801-5900, 5901-6000, 6001-6100, 6101-6200, 6201-6300, 6301-6400, 6401-6500, 6501-6600, 6601-6700, 6701-6800, 6801-6900, 6901-7000, 7001-7100, 7101-7200, 7201-7300, 7301-7400, 7401-7500, 7501-7600, 7601-7700, 7701-7800, 7801-7900, 7901-8000, 8001-8100, 8101-8200, 8201-8300, 8301-8400, 8401-8500, 8501-8600, 8601-8700, 8701-8800, 8801-8900, 8901-9000, 9001-9100, 9101-9200, 9201-9300, 9301-9400, 9401-9500, 9501-9600, 9601-9700, 9701-9800, 9801-9900, 9901-10000, 10001-11000, 11001-12000, 12001-13000, 13001-14000, 14001-15000, 15001-16000, 16001-17000, 17001-18000, 18001-19000, 19001-20000, 20001-21000, 21001-22000, 22001-23000, 23001-24000, 24001-25000, 25001-26000, 26001-27000, 27001-28000, 28001-29000, 29001-30000, 30001-31000, 31001-32000, 32001-33000, 33001-34000, 34001-35000, 35001-36000, 36001-37000, 37001-38000, 38001-39000, 39001-40000, 40001-41000, 41001-42000, 42001-43000, 43001-44000, 44001-45000, 45001-46000, 46001-47000, 47001-48000, 48001-49000, 49001-50000, 50001-51000, 51001-52000, 52001-53000, 53001-54000, 54001-55000, 55001-56000, 56001-57000, 57001-58000, 58001-59000, 59001-60000, 60001-61000, 61001-62000, 62001-63000, 63001-64000, 64001-65000, 65001-66000, 66001-67000, 67001-68000, 68001-69000, 69001-70000, 70001-71000, 71001-72000, 72001-73000, 73001-74000, 74001-75000, 75001-76000, 76001-77000, 77001-78000, 78001-79000, 79001-80000, 80001-81000, 81001-82000, 82001-83000, 83001-84000, 84001-85000, 85001-86000, 86001-87000, 87001-88000, 88001-89000, 89001-90000, 90001-91000, 91001-92000, 92001-93000, 93001-94000, 94001-95000, 95001-96000, 96001-97000, 97001-98000, 98001-99000, 99001-100000, 100001-110000, 110001-120000, 120001-130000, 130001-140000, 140001-150000, 150001-160000, 160001-170000, 170001-180000, 180001-190000, 190001-200000, 200001-210000, 210001-220000, 220001-230000, 230001-240000, 240001-250000, 250001-260000, 260001-270000, 270001-280000, 280001-290000, 290001-300000, 300001-310000, 310001-320000, 320001-330000, 330001-340000, 340001-350000, 350001-360000, 360001-370000, 370001-380000, 380001-390000, 390001-400000, 400001-410000, 410001-420000, 420001-430000, 430001-440000, 440001-450000, 450001-460000, 460001-470000, 470001-480000, 480001-490000, 490001-500000, 500001-510000, 510001-520000, 520001-530000, 530001-540000, 540001-550000, 550001-560000, 560001-570000, 570001-580000, 580001-590000, 590001-600000, 600001-610000, 610001-620000, 620001-630000, 630001-640000, 640001-650000, 650001-660000, 660001-670000, 670001-680000, 680001-690000, 690001-700000, 700001-710000, 710001-720000, 720001-730000, 730001-740000, 740001-750000, 750001-760000, 760001-770000, 770001-780000, 780001-790000, 790001-800000, 800001-810000, 810001-820000, 820001-830000, 830001-840000, 840001-850000, 850001-860000, 860001-870000, 870001-880000, 880001-890000, 890001-900000, 900001-910000, 910001-920000, 920001-930000, 930001-940000, 940001-950000, 950001-960000, 960001-970000, 970001-980000, 980001-990000, 990001-1000000, 1000001-1100000, 1100001-1200000, 1200001-1300000, 1300001-1400000, 1400001-1500000, 1500001-1600000, 1600001-1700000, 1700001-1800000, 1800001-1900000, 1900001-2000000, 2000001-2100000, 2100001-2200000, 2200001-2300000, 2300001-2400000, 2400001-2500000, 2500001-2600000, 2600001-2700000, 2700001-2800000, 2800001-2900000, 2900001-3000000, 3000001-3100000, 3100001-3200000, 3200001-3300000, 3300001-3400000, 3400001-35000

<u>CHAPITRE I</u>	: Introduction.
<u>CHAPITRE II</u>	: Les observations du syndrome de FISHER.
<u>CHAPITRE III</u>	: Le syndrome de FISHER.
<u>CHAPITRE IV</u>	: Le syndrome de GUILLAIN-BARRE.
<u>CHAPITRE V</u>	: Les signes centraux dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE.
<u>CHAPITRE VI</u>	: Les paralysies oculaires dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE.
<u>CHAPITRE VII</u>	: L'ophtalmoplégie dans le syndrome de FISHER.
<u>CHAPITRE VIII</u>	: L'ataxie dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE.
<u>CHAPITRE IX</u>	: L'incoordination et l'aréflexie dans le syndrome de FISHER.
<u>CHAPITRE X</u>	: Limites et formes cliniques du syndrome de FISHER.
<u>CHAPITRE XI</u>	: Conclusion.
<u>CHAPITRE XII</u>	: Bibliographie.

- : - : - : - : -

CHAPITRE I

INTRODUCTION

MILLER FISHER, en 1956, décrivit à propos de trois observations cliniques, un syndrome associant une ophtalmoplégie, une ataxie et une aréflexie. Il en faisait une forme inhabituelle de polyradiculonévrite aiguë jamais individualisée avant lui. L'ophtalmoplégie externe était, en règle, complète, alors que la motricité oculaire interne et le releveur de la paupière supérieure n'étaient que modérément atteints. L' "ataxie", sans troubles sensitifs, était le plus souvent importante, interdisant la marche. Quant à l'aréflexie, elle résu-
sumait toute l'atteinte des membres.

En règle générale, les autres nerfs crâniens n'étaient pas atteints, à l'exception du VII (observation I de FISHER).

Enfin, il existait une dissociation albumino-cytologique et l'évolution se faisait vers la guérison.

D'autres auteurs avaient déjà noté l'existence de paralysies oculaires dans les polyradiculonévrites. COLLIER, en 1932, signalait une épidémie de cinq cas d'ophtalmoplégie bilatérale, irrégulière, aiguë et curable. GUILLAIN et KREIS, en 1937, puis VAN BOGAERT et MAERE, RISER et PLANQUES décrivirent des formes mésocéphaliques pures du syndrome de GUILLAIN-BARRE. Ces formes peuvent comporter une atteinte oculaire associée à la paralysie d'autres paires crâniennes, mais sans aucune participation spinale, et en particulier sans modification des réflexes ostéo-tendineux.

En 1940, MASSION-VERNIORY a, pour la première fois dans la littérature de langue française, isolé véritablement dans le cadre des polyradiculonévrites extensives, des formes comportant une atteinte oculo-motrice.

Frappé par le ptosis, le masque figé et les troubles de la déglutition de ces malades, il les appela : formes

pseudo-myasthéniques du syndrome de GUILLAIN-BARRE. L'évolution en était curable en deux à trois mois et il existait une dissociation albumino-cytologique.

Des atteintes oculaires au cours des polyradiculonévrites furent également décrites par MAESTRO en 1942. GISPERT GRUZ en 1955 publia sur les polyradiculonévrites bilatérales de la IIIème paire, entrant dans le cadre du GUILLAIN-BARRE et parla comme l'avait fait MAESTRO, de formes oculaires pures.

Mais toutes ces observations se distinguent de celles de FISHER, qui le premier, insista sur l'association à l'ophtalmoplégie, de l'ataxie et de l'aréflexie.

A la suite de FISHER, d'autres observations furent rapportées. SMITH, LANTON, WALSH décrivirent en 1957 deux nouveau cas. L'année suivante, NEUBERT en Angleterre et ARNOULD et COSSA en France, publièrent chacun un cas.

Depuis, de nouvelles observations ont été rapportées : une par GOODWIN et POSER en 1963, quatre par VAN ALLEN et MAC QUEEN en 1964, onze par ELLIZAN en 1971.

Le fait d'avoir trouvé quatre nouveaux cas où la symptomatologie décrite par FISHER était retrouvée avec netteté et une autre où le diagnostic pouvait être suspecté, nous a incité à étudier ce problème.

Nos propres observations, ainsi que les observations recueillies dans la littérature, tendent à prouver que si le syndrome reste rare, il n'est pas exceptionnel et que dans ses formes typiques, il revêt un aspect suffisamment caractéristique pour constituer une véritable entité clinique.

La reconnaissance de ce syndrome implique des conséquences pratiques, car dans les formes typiques, il est possible, avec une grande sûreté, de faire le diagnostic clinique et d'épargner aux malades des investigations complexes à

la recherche d'une lésion tumorale ou vasculaire du tronc cérébral que le tableau pourrait faire évoquer. Enfin, il n'est pas moins important de pouvoir affirmer un pronostic favorable.

Sur le plan théorique, la notion d'entité clinique bien définie, donne à penser qu'il doit exister un substratum anatomique ou physiopathologique possédant au moins quelques particularités.

Nous nous proposons donc, au cours de ce travail, de faire un rappel des observations publiées dans la littérature. Nous y ajouterons cinq nouvelles observations. Nous essaierons ensuite de préciser les caractères cliniques du syndrome. Nous discuterons de son rattachement au cadre des polyradiculonévrites de type GUILLAIN-BARRE, et enfin des problèmes physiopathologiques posés par les différents symptômes et par l'ensemble du syndrome.

-:-:-:-:-

CHAPITRE II

LES OBSERVATIONS DE SYNDROME DE FISHER
RETROUVEES DANS LA LITTERATURE

[illegible]

Nous ferons tout d'abord un rappel des observations publiées dans la littérature. Les trois premiers cas sont ceux de la publication initiale de FISHER (1956).

Observation N° I - MILLER FISHER (cas N° I - 1956).

Chez un homme de 45 ans, 8 jours après un mal de gorge, apparaissaient sur une période de 4 jours les signes suivants : une ophtalmoplégie externe complète, une ophtalmoplégie interne presque complète et une ataxie sévère, associées à une aréflexie complète. Les troubles sensitifs objectifs se limitaient à une petite zone d'hypoesthésie au niveau du dos des pieds et à une anesthésie vibratoire aux membres inférieurs.

Aux membres supérieurs, il n'existait qu'une hypoesthésie vibratoire. La récupération commençait au 8ème jour de la maladie avec l'amélioration des réactions pupillaires et la réapparition des mouvements oculaires conjugués vers le bas.

Au bout de deux semaines, les troubles sensitifs avaient disparu mais l'ataxie persistait tout en étant moins importante. C'est à cette date qu'apparut une paralysie faciale gauche de type périphérique. Après six semaines d'évolution les mouvements oculaires étaient normaux, excepté les mouvements d'abduction qui restaient limités des deux côtés. L'aréflexie persistait. L'albumine du L.C.R., qui était à 0,36 g, puis à 0,68 g, passait à 3,48 g trente jours après le début de la maladie.

Observation N° 2 - MILLER FISHER (cas N° 2 - 1956).

Un homme de 23 ans fut hospitalisé pour une infection pulmonaire. Son état s'améliorait lorsque deux semaines après l'admission, une ophtalmoplégie externe complète, une ophtalmoplégie interne presque complète, une ataxie sévère et un discret assoupissement apparurent. Il n'y avait aucun déficit sensitivo-moteur; mais par contre il existait une aréflexie généralisée.

La récupération commença au bout d'une semaine par des mouvements d'adduction de l'oeil gauche, et était complète au bout de sept semaines. Le L.C.R. ne fut pas examiné.

Observation N° 3 - MILLER FISHER (cas N° 3 - 1956).

Un homme de 63 ans, bronchiteux chronique, était hospitalisé depuis une semaine pour une infection pulmonaire, lorsqu'apparurent sur une période de six jours, des céphalées, une ophtalmoplégie externe et interne importante, une ataxie et une aréflexie généralisée. L'atteinte oculaire avait débuté par un VI bilatéral et par un ptosis.

En deux jours l'ophtalmoplégie externe était devenue presque complète : seuls des mouvements oculaires vers le bas restaient possibles. Il n'y avait aucun déficit sensitivo-moteur. La marche était ébrieuse avec élargissement du polygone. Dans l'épreuve doigt-nez, il existait un fin tremblement surtout à gauche. Il n'y avait pas de dysarthrie.

Les mouvements oculaires commençaient à réapparaître au bout de six jours et étaient normaux à un examen grossier trois mois plus tard. Les réflexes photo-moteurs redevenaient normaux en une semaine. L'ataxie et l'aréflexie s'amélioraient en trois semaines. La V.S. était accélérée. Le L.C.R. était normal. Six semaines plus tard une nouvelle ponction montrait un L.C.R. inchangé.

Au bout d'un an d'évolution, il persistait encore une diplopie.

Observation N° 4 - SMITH - LAWTON - WALSH (cas N° I - 1957).

Un homme de 38 ans avait été soigné pour un "mal de gorge", lorsqu'apparurent brusquement, au 7ème jour, des vertiges et une diplopie. Les vertiges s'accrocentuèrent en quelques heures au point que le malade pouvait à peine marcher. Tout mouvement de la tête entraînait des vertiges. Il existait également des paresthésies importantes diffuses.

L'état du malade s'aggrava pendant 4 jours puis resta stationnaire une semaine. A cette époque, il existait une ophtalmoplégie externe complète avec un ptosis bilatéral sans ophtalmoplégie interne. La marche était ébrieuse et le malade se "balançait" dans toutes les directions.

L'amélioration débuta vers le onzième jour. Au vingtième, les troubles de l'équilibre avaient disparu. Ce jour-là apparut en quelques heures une paralysie faciale droite de type périphérique. Au trentième jour, les mouvements oculaires étaient encore limités dans toutes les directions sauf vers le bas. Au soixantième jour, ils étaient redevenus presque normaux.

Les différentes ponctions lombaires faites les dixième, treizième, vingtième et soixantième jours de la maladie, donnaient les résultats suivants :

- 6 lymphocytes et 0,45 g d'albumine.
- 3 mononucléaires et 0,72 g d'albumine.
- 4 cellules et 0,50 g d'albumine.
- pas de cellules et 0,40 g d'albumine.

Observation N° 5 - SMITH - LAWTON - WALSH (cas N° 2 - 1957).

Un homme de 63 ans fut atteint d'un mal de gorge et d'un coryza qui durèrent trois semaines. En deux jours se développèrent chez lui les signes suivants : paresthésies des mains, reflux des liquides par le nez, voix nasonnée, diplopie et troubles de l'équilibre en position debout.

Au trente troisième jour de sa maladie, il existait une ophtalmoplégie externe marquée, parfaitement symétrique, sans ptosis. Il n'y avait aucun mouvement d'élévation des globes oculaires, ceux de latéralité étaient très diminués alors que les mouvements d'abaissement du regard étaient presque normaux.

Il existait une ataxie en position debout et à la marche. Les réflexes ostéo-tendineux étaient absents.

Tandis que les mouvements oculaires s'amélioraient dans le plan horizontal, une paralysie faciale de type périphérique, bilatérale, apparut. Le voile du palais restait parétique et la voix nasonnée.

Au 88ème jour de la maladie, la motilité oculaire était presque normale. Seuls persistaient alors une diplopie et un tremblement discret et rapide des mains.

La ponction lombaire faite au 34ème jour et au 46ème jour de la maladie donnait les résultats suivants :

- I mononucléaire et 0,50 g d'albumine.
- pas de cellules et 0,37 g d'albumine.

Observation N° 6 - NEUBERT (1958).

Chez une jeune primipare de 19 ans étaient apparus, deux jours après un accouchement sans incidents, des troubles de l'accommodation empêchant la lecture. Les pupilles de la malade étaient dilatées. Quelques jours plus tard, aucun mouvement oculaire n'était possible. Les pupilles ne réagissaient ni à la lumière, ni aux essais d'accommodation.

Des manifestations pithiatiques furent évoquées d'autant que des troubles de l'équilibre s'ajoutèrent au tableau déjà réalisé.

Une ponction lombaire rectifia ce diagnostic en montrant 5 cellules et 300 mg d'albumine (pour cent),

La malade fut transférée dans une unité de neuro-chirurgie où on lui trouva : une ophtalmoplégie, une ataxie, un léger déficit moteur des muscles du bras, une abolition des réflexes ostéo-tendineux. Le L.C.R. montrait une augmentation de l'albumine et le diagnostic de forme inhabituelle de polyradiculonévrite fut porté. La malade fut traitée par de la CORTISONE. L'ophtalmoplégie externe récupéra avant l'ophtalmoplégie interne. La guérison fut complète.

Observation N° 7 - G. DARCOURT et P. COSSA (1959),

Madame A....., 66 ans, avait éprouvé pendant 48 heures des difficultés à la marche, se sentant instable. Puis elle avait ressenti des paresthésies des deux mains.

Le troisième jour, la difficulté à la marche s'aggravait tandis qu'apparaissait une maladresse des mains. Le lendemain, il existait une paralysie de tous les muscles du seul œil gauche.

A l'examen lors de l'admission à l'Hôpital (au 5ème jour de la maladie), on constatait un syndrome ataxique : la malade ne pouvait être examinée que couchée. Il existait une importante dysmétrie aux membres supérieurs et aux membres inférieurs. Tous les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis. La force musculaire était très perturbée, tandis qu'il existait une discrète hyposthésie généralisée au tact et à la piqure. L'ophtalmoplégie externe était quasi-complète : seul un petit mouvement en dehors de l'œil droit était possible. La motricité intrinsèque de l'œil n'était pas atteinte.

Dans le L.C.R., l'albumine était à 2,85 g pour 2 cellules. La V.S. était accélérée. A l'électroencéphalogramme, apparaissaient des ondes thêta groupées en bouffées dans toutes les dérivations et particulièrement dans les régions postérieures.

La malade fut traitée par de la CORTISONE associée à de l'A.C.T.H. et à des antibiotiques. Quatre jours après le début du traitement commençait la récupération. Celle de la motilité oculaire fut très anarchique et s'accompagna vite de diplopie qui persistait encore deux mois et demi après. Elle était due alors à une paralysie des mouvements en dehors de l'oeil gauche. L'ataxie avait totalement disparu en un mois. Une nouvelle ponction lombaire faite 25 jours après la première révélait une albumine à 5,30 g pour 6,4 éléments.

Observation N° 8 - G. ARNOULD, P. TRIDON, J. SCHMITT, O. GUERCI,
(1960).

Madame R....., âgée de 36 ans, est d'abord atteinte d'une diplopie oculaire.

Au cours des jours suivants, la paralysie oculomotrice se complète, aboutissant à une ophtalmoplégie totale, alors que les releveurs de la paupière supérieure ne sont toujours pas intéressés. La marche reste possible bien qu'il existe une fatigabilité anormale des membres inférieurs ainsi qu'une impression d'instabilité. Il existe également un signe de Lasèque bilatéral. L'aréflexie atteint les quatre membres. On ne note aucun trouble objectif de la sensibilité.

Une ponction lombaire est pratiquée qui montre 0,2 lymphocytes pour 0,50 g d'albumine.

La malade reçoit des corticoïdes, de la vitamine B₁, de la STRYCHNINE.

La malade est revue plusieurs mois plus tard. Les troubles subjectifs au niveau des membres inférieurs

ont disparu. Les réflexes ostéo-tendineux réapparaissent bien que très affaiblis. Du point de vue oculaire, la récupération s'amorce mais demeure incomplète : seuls les mouvements verticaux sont redevenus normaux. La diplopie qui avait disparu lorsque l'ophtalmoplégie était complète, indispose à nouveau la malade. La récupération semble s'effectuer dans l'ordre inverse de celui où se sont installées les paralysies. Un mois plus tard, il ne reste plus qu'une paralysie du droit externe gauche.

Observation N° 9 - FORD (1960).

Une semaine après un épisode infectieux avec diarrhée, un garçon de 10 ans se plaignit de céphalées. Le lendemain il vomit et se plaignit de voir double. Il oscillait lorsqu'il était debout.

Cinq jours plus tard, on trouvait à l'examen, un ptosis bilatéral modéré, des pupilles dilatées, réagissant faiblement. Il y avait une diplopie et les mouvements oculaires étaient presque complètement absents. Seuls, des mouvements d'une amplitude de 3 degrés étaient possibles dans chaque direction.

Il existait une ataxie en position debout à la marche. Il n'y avait pas de gros déficit moteur des extrémités mais par contre, on notait une ataxie du type cérébelleux aux quatre membres. Il n'y avait pas de troubles sensitifs et les réflexes ostéo-tendineux étaient très faibles.

Dans le L.C.R., il n'y avait pas de cellules et l'albumine était légèrement augmentée.

Quatre semaines plus tard, l'ataxie avait disparu et le malade marchait correctement. Il existait encore une limitation des mouvements oculaires vers la droite mais pas dans les autres directions.

La guérison fut complète.

Une femme de 46 ans fut atteinte de vertiges, de diplopie et d'ataxie, dix jours après avoir été vaccinée. Le lendemain apparurent d'autres symptômes : céphalées occipitales, douleurs de la nuque, troubles de l'élocution, difficultés à avaler, photophobies et paresthésies.

L'examen initial montrait une impossibilité de l'abduction et de l'élévation des yeux. La marche était ataxique et il existait une incoordination nette.

Le lendemain, l'ophtalmoplégie s'aggravait. On notait alors à l'examen une parésie faciale bilatérale, des troubles de la déglutition. Le voile du palais était dévié à droite et la langue à gauche. Les réflexes ostéo-tendineux étaient normaux, sans déficit moteur des membres. Le L.C.R. montrait 42,7 mg d'albumine et pas de cellules.

Un encombrement trachéo-bronchique apparut, nécessitant une trachéotomie et la mise sous respirateur artificiel. L'ophtalmoplégie externe devint complète avec ptosis bilatéral.

La malade fut alors transférée d'Iran en Allemagne. L'examen au 7ème jour de la maladie montrait une malade stuporeuse, ne réagissant pas aux ordres et en détresse respiratoire. L'ophtalmoplégie était devenue complète. Une paralysie bilatérale des 3°, 4°, 6°, 7°, 9°, 10°, 11° et 12° nerfs crâniens était notée à l'examen. Les cutanés abdominaux et les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis. Le L.C.R. était normal.

Sept semaines après le début de la maladie, l'état de la malade fut jugé assez satisfaisant pour pouvoir la faire rentrer aux U.S.A. L'ophtalmoplégie continua de s'améliorer. La motricité des cordes vocales apparaissait normale mais la malade ne pouvait toujours pas avaler et devait être nourrie par une sonde. Il existait des paresthésies autour de la bouche et autour des poignets. Les réflexes ostéo-tendineux étaient très diminués. La marche n'était pas très assurée. Il n'y avait pas de déficit moteur excepté dans le territoire spinal. Dans le L.C.R.,

on trouvait 1,59 g d'albumine pour 5 cellules.

Au 85ème jour de la maladie, les mouvements oculaires étaient normaux et la diplopie avait disparu. A la 20ème semaine, la guérison était complète.

Observation N° II - E. LUGARESI et C.A. TASSINARI (1963).

Il s'agit d'un jeune homme de 22 ans qui, après deux jours de "mal de gorge", sans fièvre, accuse au réveil, le 3ème jour, une sensation de lourdeur palpébrale et pendant la journée, une certaine gêne à la marche, "comme si j'étais ivre" dit-il.

Le lendemain, il se plaint de diplopie et les troubles de l'équilibre sont tellement importants qu'il ne peut ni se tenir debout, ni marcher, ni même s'asseoir dans son lit.

Une semaine après l'apparition des premiers signes, l'ophtalmoplégie externe et interne est complète avec ptosis partiel bilatéral. Un syndrome d'incoordination cérébelleuse, très intense, prédominant au tronc et aux membres inférieurs, de type statique, empêchant la marche et la station debout, est retrouvé à l'examen. Une discrète dysmétrie et asynergie aux membres supérieurs, plus marquées à droite l'accompagnent. L'aréflexie est généralisée et il n'existe ni déficit moteur ni sensitif, à l'exception d'une certaine impression subjective de l'hypopalésthésie aux membres inférieurs. A l'examen du fond d'oeil on trouve un flou péripapillaire et des stries blanches périartérielles. Les examens de L.C.R. sont normaux.

Le malade fut traité par des corticoïdes. Tous les symptômes régressaient et au 40ème jour de la maladie, l'examen était normal.

Un homme de 54 ans présenta pendant quelques jours une affection fébrile avec céphalées et courbatures. Six jours après l'apparition de ces symptômes, il reprenait son travail tout en constatant un tremblement des mains et des bras.

Le lendemain apparaissaient des troubles de la vue avec vision floue, des paresthésies des deux mains.

Un tableau associant des signes neurologiques se trouva rapidement constitué : ataxie très sévère imposant le décubitus, ophtalmoplégie externe complète avec ptosis bilatéral complet, troubles de la coordination des mouvements, troubles de la parole, déficit moteur léger des membres, paresthésies des mains. Le malade restait sub-fébrile (37°8 à 38°3).

Quelques jours plus tard, le tableau s'était enrichi et on pouvait observer à l'examen les signes suivants ataxie sévère ne permettant pas la marche, déficit moteur minime de la flexion, modéré de l'extension des deux bras, faiblesse minime de tous les groupes musculaires des jambes. Il n'existait pas de troubles sensitifs à l'exception d'une diminution modérée de la sensibilité proprioceptive.

L'ophtalmoplégie externe était complète avec ptosis bilatéral complet. Les pupilles étaient normales. D'autres paires crâniennes étaient atteintes : la 7ème; les 9, 10 et 12 èmes de façon modérée, les 5 et 11èmes de façon minime. Il existait une ataxie modérée à gauche, importante à droite dans les épreuves doigt-nez. Les réflexes ostéo-tendineux étaient absents ainsi que les cutanés abdominaux. Dans le L.C.R., l'albumine était à 0,62 g pour 1 cellule.

Le diagnostic de GUILLAIN-BARRE fut porté et un traitement comportant de l'HYDROCORTISONE, puis de l'A.C.T.H mis en place. Quelques heures après l'institution de ce traitement, des mouvements oculaires étaient possibles et trois jours plus tard, ils étaient redevenus presque normaux. L'albumine passait à 0,25 g dans le L.C.R.

Des complications apparurent : une hématomérose qui imposa l'arrêt des corticoïdes. Les mouvements oculaires diminuèrent alors. Puis une pneumonie apparut; enfin, l'apparition d'un collapsus lié à une hémorragie importante et à un iléus, nécessita une laparotomie. Le malade fut trachéotomisé pendant l'intervention.

Un mois plus tard, le malade avait partiellement récupéré et quittait l'Hôpital. Quinze jours après, l'ophtalmoplégie avait complètement disparu. L'ataxie par contre persista plusieurs mois. Plus d'un an après, le malade se plaignait encore de faiblesse des mains et de paresthésies des mains et des bras.

Observation N° 13 - VON ALLEN et MAC QUEEN (1964).

Une fillette de 7 ans devint ataxique après avoir présenté des troubles gastro-intestinaux. Ses paupières étaient légèrement ptosées, les pupilles réagissaient à la lumière et s'accommodaient faiblement. Les mouvements oculaires vers le haut étaient tout d'abord limités de façon plus importante que dans les autres directions. Mais ils ne disparurent pas complètement; ils restèrent très limités lorsque plus tard les autres mouvements furent abolis.

Les stimulations labyrinthiques n'entraînaient pas de mouvements oculaires. Lorsque l'ophtalmoplégie fut quasi-complète, il n'existait pas de ptosis et le releveur de la paupière supérieure fonctionnait normalement. Il existait une discrète parésie faciale mais sans déficit moteur des extrémités. Les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis. L'albumine dans le L.C.R. était à 0,31 g. L'électroencéphalogramme montrait une activité postérieure extrêmement lente. Les signes cliniques disparurent rapidement.

Observation N° 14 - VON ALLEN (cas N° 2 - 1964).

Il s'agissait d'un homme de 62 ans qui, après un épisode fébrile, des douleurs abdominales, une anorexie et des céphalées, présenta une ataxie à la marche et une immobilité complète des yeux en position centrale. Il n'y avait pas de nystagmus optocinétique. Les paupières étaient ptosées mais s'élevaient facilement. La réaction pupillaire était normale à la lumière. La face était immobile. Le L.C.R. contenait 71 mg d'albumine (pour cent). L'électroencéphalogramme montrait une activité thêta excessive. La vitesse de conduction dans les nerfs périphériques était normale. La force musculaire était bonne mais l'hyporéflexivité évidente. Aucun "modèle spécial" relatif à l'amélioration de l'ophtalmoplégie ne fut observé au cours de la récupération. On nota seulement une faiblesse persistante de l'abduction.

L'amélioration fut lente mais complète. L'électromyogramme de la face montrait des fibrillations et l'examen du droit externe du côté droit montrait une réduction de l'activité et de faibles potentiels dispersés qui semblaient augmenter de façon appropriée lorsqu'on demandait au malade d'essayer de bouger les yeux.

Observation N° 15 - VON ALLEN et MAC QUEEN (cas N° 3 - 1964).

Une fillette de 6 ans était vue en 1956 pour une diplopie apparue après une infection respiratoire. La marche était alors normale. Les mouvements oculaires étaient abolis excepté de très faibles mouvements latéraux. Les pupilles réagissaient faiblement et un ptosis minime sans paralysie faciale fut observé. Il existait une discrète diminution de la force des extrémités ainsi qu'une hyporéflexivité.

Dans le L.C.R., l'albumine était à 1,55 g. L'amélioration fut rapide et la guérison complète.

La malade fut à nouveau admise, en 1961, pour une sinusite et pour une réapparition de la diplopie. Il existait en outre des céphalées, une fièvre modérée, une marche ataxique avec base élargie. Le ptosis était modéré, mais les paupières s'élevaient facilement. Seuls de très faibles mouvements oculaires étaient possibles. Les réactions pupillaires étaient faibles. "Le phénomène de Bell" était absent. Il n'y avait pas de nystagmus optocinétique. Les mouvements de la tête n'influençaient pas les mouvements oculaires. La force musculaire était normale mais les réflexes étaient abolis. Il n'y avait pas de déficit sensitif apparent. Les mouvements oculaires vers le bas s'amélioraient avec la convergence, avant les autres mouvements oculaires. L'albumine dans le L.C.R. était à 1,30 g. L'électroencéphalogramme peu de temps après l'admission de la malade montrait une activité delta diffuse; et cinq jours plus tard, il était normal. L'électromyogramme de la force révélait des fibrillations. Les examens des muscles droits interne et externe de l'oeil droit montraient des potentiels faibles et dispersés avec des bouffées occasionnelles de bas voltage. On n'obtenait pas de réponse électromyographique lorsqu'on demandait des mouvements des yeux.

La diminution de l'abduction oculaire persista un certain temps mais la guérison fut complète.

Observation N° 16 - VON ALLEN et MAC QUEEN (cas N° 4 - 1964).

Un homme de 36 ans, débile, présenta assez brusquement une "sensation" de faiblesse et une marche chancelante. Ces symptômes furent suivis par une diplopie et des paresthésies distales. L'ataxie était marquée au niveau des membres et les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis. La force musculaire par contre était bonne.

Il existait un ptosis partiel mais les paupières s'élevaient facilement. Les mouvements conjugués des yeux étaient faiblement limités sur le côté. Les mouvements

oculaires dans un plan vertical étaient à peine possibles. La réaction pupillaire à la lumière était normale.

L'examen des sensibilités n'était pas très satisfaisant mais le sens de position était probablement réduit.

L'albumine du L.C.R. était à 2,10 g. L'électro-encéphalogramme montrait une diminution du voltage dans la région temporale droite. Une parésie faciale s'annonça alors que tous les autres signes cliniques étaient à leur maximum. L'électromyogramme révéla des fibrillations au niveau de la face. L'amélioration fut rapide et la guérison totale.

Observation N° 17 - B. SCHOOT, H. BAUMET, CH. BOURRAT et D. MICHEL (1958).

Cinq jours après avoir présenté une aphtose buccale, Monsieur M....., 26 ans, est atteint sur une période d'une semaine, des symptômes suivants : troubles de l'équilibre, diplopie, céphalées avec élancements intra-orbitaires, crampes et fourmillements des quatre extrémités.

Lors de son admission, l'examen objective une aréflexie ostéo-tendineuse généralisée et une parésie limitée à la racine du membre supérieur droit. Il existe surtout d'importantes altérations de la statique non aggravées par l'occlusion des yeux; l'étude de la coordination montre une hypermétrie du membre supérieur droit. Cette ataxie est de type cérébelleux. L'ophtalmoplégie est pratiquement totale avec fixité du regard, non modifiée par la rotation de la tête. Des secousses nystagmiques apparaissent dans les efforts de regard vers le haut et le bas. L'ophtalmoplégie interne est complète. A gauche, il existe un discret ptosis, mais l'élévation volontaire de la paupière reste possible. Il n'existe pas de troubles de la sensibilité et les autres paires crâniennes sont normales.

Trois jours plus tard on assiste à un début d'amélioration des troubles oculaires. Simultanément l'ataxie

régresse mais la démarche est toujours ébrieuse. Le malade se plaint d'une recrudescence des douleurs à type de broiement au niveau des épaules et des cuisses. Il existe un signe de Babinski à gauche.

Trois jours plus tard, l'ophtalmoplégie s'est améliorée. La ponction lombaire montre une dissociation albumino-cytologique avec 0,90 g d'albumine pour moins d'un élément. Les tracés de l'électromyogramme sont sensiblement normaux sauf dans le pédieux gauche. Les vitesses de conduction sont normales.

L'ataxie disparaît très vite pendant l'hospitalisation. On assiste de même à la récupération des mouvements oculaires. Trois mois plus tard, les réflexes ostéotendineux sont toujours absents. Le déficit de la racine du membre supérieur droit a disparu en grande partie mais il existe un décollement net de l'omoplate. Une diplopie pour la vision lointaine existe encore mais les mouvements oculaires et les pupilles ont récupéré complètement.

Une nouvelle ponction lombaire montre une albumine à 0,25 g pour moins d'un élément. Un électromyogramme montre un tracé normal dans le grand dentelé, le rhomboïde et le deltoïde droits.

Observation N° 18 - D. KURTS, F. BUCKJEIT et F. CHIRAT (1969).

Cette observation, publiée en Octobre 1969, nous paraît rentrer dans le cadre du syndrome de FISHER.

Madame W....., 60 ans, cinq jours avant son hospitalisation, est prise de sensations vertigineuses avec impression d'ébriété et insécurité de la marche. Simultanément apparaissent des céphalées et des épisodes de diplopie. On ne retrouve à l'examen qu'un VI bilatéral et un nystagmus dans le regard en abduction.

Deux jours plus tard, la malade présente une paralysie complète des mouvements de verticalité, de latéralité,

et de convergence. 24 heures plus tard, les réflexes photo-moteurs sont abolis.

Lors de l'examen, à la clinique neurologique, l'ophtalmoplégie externe est complète avec un discret rétrécissement des fentes palpébrales, surtout net à droite. Les pupilles sont de taille normale mais ne réagissent pas à la lumière. La motilité automatico-réflexe oculaire est abolie. Le reste de l'examen neurologique ne révèle qu'une abolition de tous les réflexes ostéo-tendineux et une abolition de la sensibilité vibratoire. Les autres sensibilités et la force musculaire sont normales.

L'examen cochléo-vestibulaire conclut à un scotome auditif bilatéral sur les fréquences 4 000. Les diverses épreuves vestibulaires ne provoquent aucune réponse oculaire alors que les sensations subjectives, les déviations axiales et segmentaires sont conformes. La ponction lombaire ramène un liquide contenant 1 cellule/mm³ et 0,38 g d'albumine. L'encéphalographie gazeuse et le bilan angiographique vertébro-basilaire sont normaux.

"L'évolution est surprenante". Quinze jours après le début de la maladie, la récupération débute par des mouvements de latéralité des deux globes oculaires vers le haut puis vers le bas. La convergence récupère en dernier lieu tandis que réapparaît le réflexe photo-moteur. La motricité oculaire redevient normale en six semaines. La récupération de l'ophtalmoplégie se fait par fonction et il n'y a jamais de diplopie.

Parallèlement réapparaissent les réflexes ostéo-tendineux et la pallesthésie. Trois mois plus tard, la malade est revue avec une motilité oculaire automatique, volontaire et réflexe normale.

Quinze ans auparavant, la malade, alors âgée de 45 ans, présenta brusquement une diplopie dans le regard latéral gauche, des céphalées et des troubles de l'équilibre avec insécurité de la marche. L'examen pratiqué trois semaines après le début de cet épisode objectivait une diplopie dans le regard latéral gauche par parésie du droit inférieur gauche, un nystagmus spontané battant vers la droite

et une déviation des index, bras tendus vers la gauche.

L'évolution fut entièrement régressive.

Observation N° 19 - ELIZAN (cas N° I - 1971).

Cet homme de 27 ans venait d'avoir un "mal de gorge" et une rhinorrhée, lorsqu'apparut une diplopie accompagnée le lendemain d'une démarche titubante. Lors de l'admission à l'Hôpital, quatre jours plus tard, le malade était fébrile, rouge et en sueur. Son pouls était à 108. L'examen neurologique montrait une ophtalmoparésie externe bilatérale et symétrique avec des pupilles normales et un ptosis bilatéral et symétrique. Les mouvements oculaires étaient limités dans toutes les directions mais ces mouvements étaient conjugués et il n'y avait pas de diplopie. Toutes les autres paires crâniennes étaient normales. Il n'y avait aucun déficit sensitif ou moteur du tronc et des extrémités. Debout, le malade était ataxique que les yeux fussent ouverts ou fermés. La marche était également ataxique avec élargissement du polygone et tendance à la chute à droite. Tous les réflexes ostéo-tendineux étaient diminués de façon importante et symétrique.

L'encéphalographie gazeuse était normale et l'examen du L.C.R. pratiqué au 26ème jour de la maladie fournissait les résultats suivants : pas de cellule et 1,38 g d'albumine.

Le malade redevint apyrétique et les mouvements oculaires commencèrent à s'améliorer à la fin de la deuxième semaine pour redevenir normaux au bout de quatre semaines.

Cinq semaines après le début, il ne persistait plus qu'une ataxie modérée et une hyporéflexie. Trois mois après le début de la maladie, l'examen neurologique était redevenu normal.

Observation N° 20 - T.S. ELIZAN (cas N° 2 - 1971).

Un homme de 68a. fut atteint de diplopie et deux jours plus tard d'un engourdissement des mains et des pieds, de céphalées frontales, de vertiges en station debout et à la marche avec tendance à la chute du côté droit.

L'examen neurologique pratiqué huit jours après l'apparition de la diplopie montrait une ophtalmoplégie externe et interne, bilatérale et symétrique presque complète mais sans ptosis. Les mouvements oculaires étaient presque complètement abolis dans toutes les directions. Les pupilles étaient modérément dilatées et presque sans réponse à la lumière. Il n'y avait plus d'accommodation. Le reste des paires crâniennes était normal.

Il n'y avait pas de déficit sensitif à l'exception d'une anesthésie vibratoire sur le manubrium. Il n'y avait aucun déficit moteur ni aucune incoordination. La station debout et la marche étaient normales. Il existait une hyporéflexivité symétrique et généralisée. Le L.C.R. au 8ème jour contenait 0,31 g d'albumine et il n'y avait pas de cellules. Au 17ème jour, l'ophtalmoplégie avait commencé à récupérer et les mouvements oculaires vers le bas étaient presque normaux.

Huit semaines après le début, l'examen neurologique était normal, à l'exception d'une diplopie dans le regard latéral.

Observation N° 21 - T.S. ELIZAN (cas N° 3 - 1971).

Un homme de 49 ans avait une rhinorrhée et tousait depuis deux semaines lorsqu'apparurent sur une période de 10 jours les signes suivants : troubles de l'accommodation, diplopie, ptosis, marche ataxique avec sensation de faiblesse dans les membres inférieurs, parésie des muscles de la nuque, une voix nasonnée, une incapacité de siffler et des douleurs avec paresthésies dans les bras et les jambes.

Trois semaines après l'apparition des signes oculaires, il existait une ophtalmoplégie externe bilatérale et symétrique, presque totale avec un ptosis bilatéral et des pupilles normales. Tous les mouvements oculaires étaient abolis à l'exception de très petits mouvements vers le bas. La stimulation prolongée par l'eau froide n'entraînait aucune réponse. Il y avait une parésie faciale droite, une parésie du voile. Il existait une diminution de la force musculaire des muscles de la nuque, des sterno-cléïdo-mastoïdiens et des muscles du tronc. Il existait en outre une quadriparésie discrète, plus marquée aux membres inférieurs et du côté droit. Il y avait une hypotonie généralisée. L'ataxie du tronc et des membres était marquée.

Les sensibilités étaient normales à l'exception d'une anesthésie vibratoire au-dessous des clavicules. La vitesse de sédimentation était accélérée. L'analyse d'urine révélait la présence de sucre et d'albumine. Dans le L.C.R., on trouvait aux 22°, 28°, 31°, 39° et 48° jours de la maladie des taux d'albumine à : 3 g, 2,50 g, 5 g, 0,80 g et 0,88 g alors que les cellules étaient absentes.

Six semaines après l'apparition des signes neurologiques, les troubles de la sensibilité profonde s'atténuaient, la force musculaire augmentait aux extrémités et l'ophtalmoplégie s'améliorait. Au bout de neuf semaines, les mouvements oculaires étaient normaux et il persistait une légère faiblesse dans les muscles de la nuque et des épaules. Les réflexes ostéo-tendineux restaient absents à l'exception du bicipital.

Observation N° 22 - ELIZAN (cas N° 4 - 1971).

Un jeune homme de 19 ans toussait depuis 4 jours lorsqu'apparurent une diplopie, des paresthésies dans les deux jambes et une incoordination des membres inférieurs à la marche.

Trois jours plus tard, il était incapable de se tenir debout. Il existait alors une ophtalmoplégie interne presque complète, avec une pupille gauche un peu plus large que la droite et une ophtalmoplégie externe complète. Cette dernière s'accompagnait d'une parésie faciale bilatérale. Le reste des paires crâniennes était normal.

Il n'existait ni déficit sensitif ni moteur. L'ataxie par contre était importante à la marche. L'état des réflexes ne fut pas rapporté dans l'observation.

Dans le L.C.R., l'albumine était à 0,94 g et il n'y avait aucune cellule.

Six semaines après le début de la maladie, l'examen neurologique était normal.

Observation N° 23 - ELIZAN (cas N° 5 - 1971).

Cet homme de 39 ans se plaignait depuis deux jours de vertiges et de céphalées, lorsqu'il remarqua qu'il avait un ptosis bilatéral. Le lendemain il existait une ophtalmoplégie interne et externe complète. Il existait également une discrète parésie faciale. Les autres paires crâniennes étaient normales.

Quand le malade était debout, il oscillait sans tomber. Il n'y avait pas de grosse incoordination aux extrémités. La force musculaire était normale aux membres inférieurs alors qu'aux membres supérieurs il existait une discrète parésie. Il n'y avait aucun déficit sensitif. Les réflexes ostéo-tendineux étaient tous abolis.

Dans le L.C.R., il n'y avait aucune cellule et 0,30 g d'albumine. Six semaines après l'apparition des symptômes, la force musculaire était redevenue normale ainsi que les réflexes ostéo-tendineux. De légers mouvements oculaires étaient possibles dans toutes les directions.

Observation N° 4 - ELIZAN (cas N° 6 - I97I).

Cet homme de 54 ans se plaignait de diplopie et de douleurs oculaires, lorsqu'apparurent le lendemain des paresthésies des deux mains et un déséquilibre à la marche. Quatre jours plus tard, il existait une ophtalmoplégie externe presque complète sans ptosis, avec limitation marquée des mouvements oculaires dans toutes les directions, particulièrement nette dans les mouvements oculaires vers le haut. Il n'y avait pas d'ophtalmoplégie interne. Les autres paires crâniennes étaient normales.

A la marche, il y avait un déséquilibre marqué avec tendance à la chute sur le côté. La force musculaire et les sensibilités étaient normales. Les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis.

Seize jours après le début, l'albumine du L.C.R. était à 0,85 g pour 1 lymphocyte. Une semaine plus tard, la marche était nettement améliorée et les réflexes ostéo-tendineux étaient retrouvés.

La guérison fut complète.

Observation N° 25 - ELIZAN (cas N° 7 - I97I).

Une femme de 57 ans avait fait plusieurs épisodes d'allure grippale et avait été vaccinée lorsqu'un mois plus tard apparurent des paresthésies dans les mains et les avant-bras, des douleurs dans les reins.

Six jours plus tard, elle était atteinte d'une ophtalmoplégie externe complète, avec ptosis bilatéral. Les pupilles étaient égales, réagissaient à la lumière et accommodaient lentement. La malade se plaignait de diplopie. Les autres paires crâniennes étaient normales.

Elle était incapable de se tenir debout. Lors de l'épreuve doigt-nez, on notait une grosse dysmétrie et un tremblement grossier. La force musculaire était normale.

Les troubles sensitifs se limitaient à une discrète hypoesthésie tactile aux membres supérieurs. Les réflexes ostéo-tendineux étaient absents. Le L.C.R., au 21ème jour de la maladie contenait 1,47 g d'albumine et il n'y avait pas de cellules.

Seize jours après le début, apparut une parésie faciale droite. L'ophtalmoplégie externe s'améliora à compter du 22ème jour.

Six semaines après l'apparition des signes neurologiques tous les mouvements oculaires étaient redevenus presque normaux, à l'exception des mouvements d'abduction qui restaient à peine perceptibles.

Quatre mois après le début, les mouvements oculaires étaient normaux, les réflexes ostéo-tendineux étaient toujours absents, la marche était lente mais non ataxique. La malade se plaignait d'une diplopie qui persistait encore sept mois plus tard associée à un engourdissement des mains.

Observation N° 26 - ELIZAN - (cas N° 8 - 1971).

Une diplopie accompagnée de céphalées supra-orbitaires apparut un matin chez cet homme de 30 ans. Neuf jours plus tard, alors que ses enfants étaient malades et atteints d'une infection respiratoire, il se mit à marcher comme "un homme ivre".

A son admission, il existait une limitation marquée des mouvements oculaires dans toutes les directions avec un asynchronisme des deux yeux lorsqu'ils bougeaient. Il existait un ptosis à gauche et une diplopie. Les pupilles étaient normales. La marche était modérément ataxique. Les mouvements fins de la main gauche étaient mal réussis. Il n'y avait aucun déficit moteur ou sensitif. Les réflexes ostéo-tendineux étaient abolis. La vitesse de conduction dans les nerfs périphériques était normale ainsi que l'électromyogramme.

Au 10ème jour de la maladie, l'albumine du L.C.R. était à 0,61 g. Il n'y avait pas de cellules.

En cinq jours, l'ophtalmoplégie externe devenait complète et symétrique alors que la marche redevenait normale.

Au 23ème jour de la maladie, l'ophtalmoplégie avait partiellement régressé. Sept mois après le début, l'examen était normal.

Observation N° 27 - ELIZAN (cas N° 9 - 1971),

Cette femme de 60 ans guérissait d'une pneumonie lorsqu'elle se plaignit de céphalées et de troubles de la vue. A l'examen, on notait une marche ataxique et une absence presque complète des mouvements oculaires. Dix jours plus tard, il existait une ophtalmoplégie externe et interne bilatérales, symétriques et complètes, sans ptosis. Les autres paires crâniennes étaient normales.

Il existait une anesthésie vibratoire aux membres mais les autres modalités sensitives étaient intactes. On notait en outre une ataxie à la marche et une incoordination des quatre membres. La force musculaire était normale et les réflexes ostéo-tendineux absents.

Dans le L.C.R., on trouvait 0,80 g d'albumine et beaucoup de lymphocytes.

Au 24ème jour de la maladie, les mouvements oculaires commençaient à réapparaître.

Au 35ème jour, l'ataxie et l'ophtalmoplégie avaient pratiquement disparu.

Nous remercions vivement Messieurs les
Professeurs VILLEY, POILPRE, MORIN,
SABOURAUD qui nous ont autorisé à pu-
blier leurs observations.

Observation N° 28 - Pr VILLEY.

La maladie commence brusquement le 18 Février 1970 dans l'après-midi par un vertige qui dure une dizaine de minutes. Dans la soirée, apparaît une diplopie. Le lendemain, celle-ci s'est accrue et il s'y ajoute un léger ptosis bilatéral. L'équilibre est instable, sans vertiges. Il existe des sensations douloureuses et paresthésiques du membre supérieur droit avec une gêne motrice.

A l'examen le 21 : l'ophtalmoplégie extrinsèque est complète. Aucun mouvement des globes oculaires n'est possible. Ceux-ci suivent passivement les mouvements de la tête. Il y a un ptosis très modéré et symétrique. La motricité pupillaire est parfaitement normale.

A cette symptomatologie oculaire s'ajoute une aréflexie ostéo-tendineuse diffuse. Les troubles moteurs se limitent à un léger déficit distal du membre supérieur droit. Il n'y a aucun trouble sensitif objectif. Par contre, on note des troubles importants de la statique, non influencés par l'occlusion des yeux et une dysmétrie modérée des quatre membres, plus marquée à droite.

L'examen du L.C.R. montre 2 éléments et 0,71 g d'albumine.

Les symptômes cérébelleux vont régresser rapidement en une quinzaine de jours. L'aréflexie disparaît en un mois. La motricité oculaire récupère dans le même délai mais la malade continue à se plaindre d'une diplopie pendant environ deux mois avant de guérir complètement.

Résumé : Constitution en deux à trois jours d'une ophtalmoplégie extrinsèque complète avec léger ptosis, sans troubles pupillaires; d'une aréflexie diffuse avec léger déficit

moteur du membre supérieur droit, d'un syndrome cérébelleux statique et cinétique; dissociation albumino-cytologique modérée.

Guérison complète en deux mois, sans traitement notable.

Observation N° 29 - Pr MORIN, Pr POILPRE.

Madame D..... Marguerite, 55 ans, sans profession

Dans les premiers jours de Juin 1967, elle a un épisode fébrile de quelques jours avec asthénie et toux.

Le 26 Juin, au lever, elle éprouve une importante diplopie et ne peut se tenir debout. Il existe quelques sensations vertigineuses qui sont très transitoires. Le lendemain, on observe une paralysie complète de la musculature extrinsèque des deux yeux avec un léger ptosis symétrique. Les pupilles sont de taille moyenne, réagissant faiblement à la lumière. Il s'y ajoute une parésie vélo-pharyngée bilatérale avec voix nasonnée et quelques difficultés de déglutition. Les troubles de la statique sont moyens, liés à une grande incoordination avec oscillations antéro-postérieures. Par contre, il n'y a pas d'incoordination des membres et il n'est observé aucun trouble sensitif ni moteur, notamment aucun trouble de la sensibilité profonde.

La malade est apyrétique. Les examens biologiques usuels sont normaux. La ponction lombaire ramène un liquide normal : 3 éléments et 0,15 g d'albumine. Une deuxième ponction est pratiquée le 8 Juillet : 1 lymphocyte et 0,80 g d'albumine. Dès ce moment, tous les signes commencent à régresser.

La malade quitte le service le 22 Juillet avec une motricité oculaire et pharyngée normale. Les réflexes tendineux sont réapparus. La marche est sensiblement normale mais il subsiste, en position debout, quelques oscillations et une danse des tendons. Huit jours plus tard, tous les troubles ont disparu.

Résumé : Survenue brutale, une quinzaine de jours après un épisode fébrile, d'une ophtalmoplégie complète sur la musculature extrinsèque avec ptosis et atteinte pupillaire très discrets, parésie vélo-pharyngée, troubles moyens de la statique, aréflexie diffuse sans troubles moteurs ou sensitifs. Dissociation albumino-cytologique modérée et retardée. Guérison complète en un mois sans traitement notable.

Observation N° 30 - Pr SABOURAUD.

Madame G..... Raymonde, aide-soignante, sans antécédents pathologiques, débute mal l'année 1969 : rhumes, sinusite, fatigue générale.

Le 25 Janvier, elle doit s'arrêter trois jours avec de la fièvre et des céphalées occipitales.

Le 6 Février, en sortant de son travail, elle s'aperçoit qu'elle voit double et ressent des fourmillements dans les mains et les pieds. Elle est hospitalisée à Château-Gauthier.

Le 9 Février, on note une instabilité de la statique, une hésitation en fin de geste dans l'épreuve doigt-nez.

Le 10 Février s'est installée une ophtalmoplégie extrinsèque totale. Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis.

La malade est traitée pour la sinusite qui continue d'évoluer, puis transférée dans une clinique de Rennes où les confrères qui l'examinent décident de l'adresser dans le service le 13 Février, après une semaine d'évolution neurologique.

L'examen à l'entrée montre deux syndromes dominants :

I) un syndrome cérébelleux moyen, rendant la statique et la démarche très difficiles sans appui. L'insta-

bilité et l'asynergie prédominent aux membres inférieurs, atteignant plus discrètement les membres supérieurs.

2) une ophtalmoplégie qui touche tous les muscles extrinsèques et s'accompagne d'un double ptosis. La patiente éprouve une impression de diplopie bien que les deux globes oculaires paraissent immobiles en position axiale. La pression légère sur les globes oculaires est douloureuse. Les pupilles sont normales et réagissent à la lumière et à l'accommodation. Le réflexe cornéen est normal.

Le troisième élément du tableau clinique est une aréflexie tendineuse généralisée. Il existe en outre une faiblesse relative de la contraction du voile avec une parole légèrement nasonnée.

Les paresthésies des extrémités persistent avec une impression de contact sur les paumes et les plantes. On s'interroge sur une participation ataxique aux anomalies de la statique, de la démarche, des épreuves doigt-nez et talon-genou. Mais le sens de position des doigts et des orteils est conservé. L'étude de la sensibilité cutanée et l'exploration au diapason ne révèlent pas d'erreur.

Deux ponctions lombaires ont été pratiquées :
- la 1ère à Château-Gauthier le 10 Février montrait 4 lymphocytes et 0,54 g d'albumine.
- la 2ème, le 17 Février, indiquait 2,4 lymphocytes et 0,50 g d'albumine. L'électrophorèse révèle 20 % de gamma-globulines dans le L.C.R.

L'ensemble de ces examens de routine ne montre pas d'anomalies, mise à part une leucocytose à 12,000 avec 63 % de polynucléaires et une inflammation persistante du rhinopharynx.

La malade est traitée par 40 mg de PREDNISONE et 2 g de TETRACYCLINE à partir du 15 Février.

Dès le 17 Février, l'ophtalmoplégie est moins complète et l'on constate un léger strabisme convergent

Cette évolution rapidement favorable va se confirmer par la suite. Les paresthésies ont disparu dès les

premiers jours d'hospitalisation. Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont trouvés le 20 Février. Le 27, les mouvements de chaque oeil exploré isolément sont complets mais les mouvements conjugués ont une amplitude partielle. Les progrès sont ensuite plus lents et la décroissance du traitement n'est entreprise que le 27 Mars, permettant la sortie le 11 Avril.

Une consultation le 6 Juin confirme la guérison totale avec normalisation des réflexes tendineux.

Résumé : Ophtalmoplégie extrinsèque complète avec intégrité de la musculature intrinsèque; fugitivement lors de la rétrocession on note une parésie des mouvements conjugués. Cette ophtalmoplégie s'accompagne d'ataxie cérébelleuse. L'aréflexie et les paresthésies apportent les seuls éléments habituels de la sémiologie polyradiculonévritique. La dissociation albumino-cytologique est discrète mais les gamma-globulines attestent l'anomalie protéique du L.C.R.

Guérison en neuf mois sous corticoïdes.

Observation N° 31 - Pr POILPRE et Pr MORIN.

Monsieur S..... Georges, 61 ans, électricien n'a pas d'autres antécédents que des bronchites chroniques fréquentes.

Vers le milieu d'Avril 1970, s'installent des paresthésies des mains et un état d'asthénie sans fièvre.

Le 2 Mai s'y ajoute brusquement une diplopie. En même temps apparaissent des douleurs des épaules et du rachis, des troubles de l'équilibre et une maladresse des mains.

A l'examen le 8 Mai, on note une ophtalmoplégie complexe : atteinte du III gauche extrinsèque avec ptosis incomplet, du VI droit et paralysie pupillaire bilatérale avec pupilles de taille moyenne. Les autres nerfs crâniens sont indemnes.

La force musculaire est normale dans tous les territoires de même que la sensibilité superficielle. Mais il y a des troubles de la sensibilité profonde : quelques erreurs bilatérales au sens de position de l'orteil et une nette hypoesthésie au diapason, diffuse, prédominant aux membres supérieurs. Aucun réflexe tendineux n'est retrouvé. Les cutanés plantaires sont indifférents. Il existe des troubles de la statique avec oscillations non systématisées et non sensiblement aggravées par l'occlusion des yeux. La démarche est incertaine, un peu festonnante. Il y a une légère dysmétrie des quatre membres, plus marquée à gauche.

Les examens biologiques : urée, glycémie, numération, vitesse de sédimentation, BW., dosage des porphyrines urinaires ainsi que la radiographie pulmonaire sont normaux. L'examen du L.C.R. révèle 37 éléments dont 95 % de lymphocytes et 0,38 g d'albumine.

Dans les jours suivants on va assister à une modification de la symptomatologie oculaire : le ptosis gauche régresse cependant que les troubles de la motricité extrinsèque tendent à s'uniformiser aux deux yeux pour aboutir à un tableau de paralysie de fonction. La paralysie de l'élévation et de la convergence est à peu près complète, cependant que la latéralité est modérément touchée et le regard vers le bas conservé.

Un deuxième examen du L.C.R. le 19 Mai montre 8 lymphocytes et 0,51 g d'albumine. Parallèlement, les troubles de la sensibilité profonde, de la statique et la dysmétrie commencent à régresser. Le malade quitte le service le 25 Mai conservant son ophtalmoplégie et son aréflexie. Il n'a pas encore été revu.

Résumé : Aréflexie diffuse avec légers troubles de la sensibilité profonde et ataxie statique, et à un moindre degré, cinétique. Ophtalmoplégie ayant évolué en quelques jours d'un aspect tronculaire à un aspect de paralysie de fonction. Réaction cellulaire puis discrète dissociation albumino-cytologique du L.C.R. L'évolution n'a pu être observée.

CHAPITRE III

LE SYNDROME DE FISHER

[illegible]

L'étude de cette trentaine d'observations fournit des renseignements intéressants et permet de préciser les signes cliniques observés dans le syndrome de FISHER.

L'affection se rencontre aussi bien dans le sexe masculin que dans le sexe féminin (19 hommes et 12 femmes), contrairement à ce que pensaient les premiers auteurs qui n'avaient observé l'affection que dans le sexe masculin. L'âge des malades varie de 6 à 68 ans. Il faut noter cependant qu'un quart des malades a plus de 60 ans.

Les observations sont dans l'ensemble assez stéréotypées. On retrouve dans plus de la moitié des cas l'existence d'un épisode infectieux dans les antécédents immédiats : qu'il s'agisse d'une atteinte des voies respiratoires telle que sinusite, toux, pneumonie, coryza, ou mal de gorge, ou qu'il s'agisse d'épisodes d'allure grippale. Dans deux cas, on retrouve la notion de douleurs abdominales. Enfin, il semble que dans deux cas, l'affection neurologique soit apparue dans les suites d'une vaccination. Dans tous les autres cas, on assiste d'emblée à l'apparition des signes neurologiques.

Lorsqu'il existe un épisode infectieux, les signes neurologiques n'apparaissent qu'après un intervalle libre dont la durée est variable : il peut aller de plusieurs mois à quelques jours.

I - PERIODE D'INVASION :

L'affection débute généralement par l'un des symptômes suivants : vertiges, céphalées, paresthésies, diplopie, ptosis, impression d'ébriété, ataxie.

Les vertiges ne sont pas des vertiges rotatoires vrais, mais de simples sensations vertigineuses généralement transitoires. On peut se demander s'ils sont liés à l'existence d'une diplopie ou s'ils traduisent une atteinte ves-

tibulaire. Notons que dans l'observation N° 4, les vertiges sont accentués par les changements de position de la tête.

Les céphalées sont fréquentes, souvent frontales, sus-orbitaires, mais parfois occipitales. Elles accompagnent généralement les vertiges ou la diplopie.

La diplopie est souvent un des premiers signes. Elle est ainsi mentionnée dans 24 observations. Elle n'existe à ce stade que pour une direction donnée du regard : soit que le malade regarde loin devant lui, qu'il regarde latéralement ou qu'il regarde vers le haut.

Les paresthésies inaugurent parfois le tableau clinique. Elles sont le plus souvent décrites comme des engourdissements, des sensations de piqûres, des fourmillements, des sensations de chaud ou froid, des douleurs atteignant les différentes parties du corps. Il semble que les membres et en particulier les membres supérieurs, soient le plus souvent atteints. Mais il existe aussi des élancements intra-orbitaires, des sensations de lourdeur palpébrale.

Des troubles de l'équilibre, donnant au malade l'impression "d'être ivre", se rencontrent dans quelques cas au début.

La durée de cette période d'invasion varie entre deux jours et deux semaines. Elle est en moyenne d'une semaine. Au cours de celle-ci, les différents symptômes se précisent. L'ophtalmoplégie en particulier, devient complète, très rapidement en quelques jours. Les troubles de l'équilibre s'accroissent. L'ataxie devient importante, empêchant souvent le malade de marcher seul. Quant aux réflexes ostéo-tendineux, leur abolition n'est souvent signalée qu'à la période d'état, lorsqu'un examen neurologique complet a été pratiqué.

Pendant toute cette période, le malade reste apyrétique, à l'exception de trois cas. Dans quelques observations, la vitesse de sédimentation est accélérée.

Légende : complet ou présent : +
quasi complet..... : ~ +

modéré ou faible : -
absent..... : -

s.	Terrain	Antécédents proches	Ptosis	Ophtalmoplegie		Pupilles mydriase	R. photo- moteur	Accom.	Elév. paupières sup.
	♂ 45 ans	mal de gorge	+	+	~ +	+	+	-	+
	♂ 63 ans	Pneumonie	paup. rétroc.	+	+	+	+	-	
	♂ 63 ans	Infection Pulmonai.	+	~ +	+	+	+		
	♂ 38 ans	mal de gorge	+	+	-	-	+	+	
	♂ 63 ans	mal gorge coryza	-	~ +	-	-	-	-	
	♀ 19 ans	suites de couches	-	+	+	+	-	-	+
	♀ 66 ans			~ +	-	-	+		+
	♀ 36 ans		-	+	+	+	-	-	
	♂ 10 ans	diarrhée	+	~ +	+		+		
	♀ 46 ans		+	+	+	+	-	-	
	♂ 22 ans	mal de gorge	+	+	+	+	-	-	
	♂ 54 ans	Episode infect.	+	+	-	-	+	+	
	♀ 7 ans	Tr. gastr. intestin.	-	~ +	+		+	+	
	♂ 62 ans	Douleurs abdomin.	+	+	-		+		+
	♀ 6 ans	Sinusite	+	~ +	+		+		+
	♂ 36 ans		+	+	-		-		+

Obs.	Terrain	Antécédents proches	Ptosis	Ophtalmoplégie ext. int.		Pupilles mydriase	R. photo- moteur	Accom.	Elév. paupière sup.
17	♂ 26 ans	Aphtose buccale	+ gauc.	+	+	+	-	-	+
18	♀ 60 ans		+	+	+	-	-	-	
19	♂ 27 ans	Mal gorge Rhinorrhée	+	~ +	-	-	+		
20	♂ 63 ans		-	~ +	~ +	+	+	-	
21	♂ 49 ans	Toux coryza	+	~ +	-	-	+		
22	♂ 19 ans	Toux pdt 4 jours		+	~ +	G > D	+		
23	♂ 39 ans		+	+	+	+	-	-	
24	♂ 24 ans		-	~ +	-	-	+		
25	♀ 57 ans	Ep. grippaux Vaccination	+ + net D	+	+	-	+	+	
26	♂ 30 ans		+ à G.	+	-	-			
27	♀ 60 ans	Pneumonie	-	+	+	+	-	+	
28			+	+	-		+		
29	♀ 55 ans	Toux Epis. fébri.	+	+	+	+	+		
30	♀	Sinusite Rhume	+	+	-	-	+		
31	♂ 61 ans		+ à G.	~ +	+	+	-		

II - PERIODE D'ETAT :

A la période d'état, le syndrome groupe trois symptômes principaux, constamment retrouvés dans toutes les observations. Ce sont l'ophtalmoplégie, l'ataxie et l'aréflexie.

A) L'OPHTALMOPLÉGIE :

L'ophtalmoplégie associe une ophtalmoplégie externe en règle complète, à une ophtalmoplégie interne incomplète ou dissociée.

L'ophtalmoplégie externe est habituellement frappante : les deux yeux sont fixes, en position centrale et regardent droit devant eux. Leurs axes sont généralement parallèles. La diplopie a disparu. Aucun mouvement des globes oculaires n'est possible, qu'il s'agisse de mouvements volontaires ou de mouvements réflexes. Il n'y a plus de nystagmus optocinétique; les épreuves labyrinthiques restent sans réponse nystagmique. Il n'y a plus de réflexes oculo-céphaliques.

Dans plusieurs cas cependant l'ophtalmoplégie externe est incomplète. Il en est ainsi dans dix cas, alors que dans les 18 autres, aucun mouvement oculaire n'est possible. Si nous étudions ces ophtalmoplégies incomplètes, nous voyons que dans 4 cas, il s'agit d'une ophtalmo-parésie. C'est-à-dire que les mouvements oculaires sont diminués de façon importante, mais dans toutes les directions, de façon presque identique.

Dans un cas (observation N° 16) cependant, les mouvements de bilatéralité sont davantage limités. Dans un cas (observation N° 7), l'ophtalmoplégie est asymétrique : les mouvements d'abduction de l'oeil gauche sont possibles. Enfin, dans plusieurs observations, les mouvements sont impossibles sauf dans une direction; c'est ainsi que dans les observations N° 3, 5 et 21 des mouvements d'abaissement du regard existent encore. Enfin, dans l'observation N° 26, il existe une ophtalmoplégie avec limitation marquée des mouvements oculaires vers le bas, associée à un asynchronisme des deux yeux.

Le ptosis est fréquemment rencontré. Il est signalé dans 2I des 3I observations. Il est avec la diplopie l'un des premiers signes de l'atteinte oculaire. Son intensité est variable. Il est décrit tantôt comme modéré, tantôt comme discret, tantôt comme net. Il n'est pas toujours symétrique : dans l'observation N° 25, il est plus net à droite qu'à gauche. Par contre, dans les observations N° 12 et 26, c'est l'inverse que l'on rencontre. Dans deux cas, le ptosis reste unilatéral : dans les observations N° 17 et 3I où il n'existe qu'à gauche.

Enfin, il faut signaler que les paupières ne sont pas toujours ptosées mais parfois rétractées, c'est le cas de l'observation N° 3. L'existence d'un tel ptosis contraste avec la possibilité qu'a le malade d'effectuer des mouvements volontaires d'élévation de la paupière supérieure. Ce fait se rencontre dans 7 observations.

L'ophtalmoplégie interne est fréquemment incomplète. Dans les cas les plus typiques, la pupille est en mydriase, ne réagissant ni à la lumière, ni à l'accommodation. C'est ce que l'on rencontre dans 4 observations où l'ophtalmoplégie interne est qualifiée de complète. Dans 6 autres par contre, elle est "presque incomplète"; et dans ces cas, tous les éléments varient dans les mêmes proportions : la pupille est dilatée, le réflexe photo-moteur est très faible ou aboli, l'accommodation quasi nulle. Dans quelques autres, l'ophtalmoplégie interne est faible : les pupilles sont parfois normales, mais le réflexe photo-moteur est diminué.

Dans 9 cas, les pupilles semblent normales. Elles sont de diamètre normal; le réflexe photo-moteur et l'accommodation sont normaux.

Il semble donc qu'on puisse observer tous les degrés dans cette ophtalmoplégie. Il est intéressant de noter qu'elle est symétrique. Il n'y a qu'une seule observation où il existe une anisocorie (observation N° 22) et où la pupille gauche est plus large que la droite. Dans aucune observation il n'est fait mention du signe

d'Argyll-Robertson. Il semble que le réflexe photomoteur et l'accommodation évoluent de façon parallèle. Il n'existe pas de corrélation étroite entre l'intensité de l'ophtalmoplégie externe et celle de l'ophtalmoplégie interne. On peut simplement remarquer que l'ophtalmoplégie interne est toujours moins importante que l'ophtalmoplégie externe.

L'évolution de cette ophtalmoplégie présente beaucoup d'intérêt. Malheureusement, elle n'est détaillée que dans quelques observations.

Le premier symptôme noté est généralement la diplopie. Elle se rencontre dans une direction donnée du regard et traduit déjà un déficit léger de la motilité extrinsèque.

Le ptosis est fréquemment signalé comme un signe de début mais il n'apparaît parfois qu'après l'atteinte de la motilité oculaire extrinsèque comme dans les observations I et 3. Les paralysies débutent dans 4 cas par une atteinte des deux nerfs (VI) oculo-moteurs externes. Dans 3 cas, elles débutent par une atteinte des mouvements oculaires vers le haut. Dans deux cas (IO et 24), l'atteinte des mouvements oculaires vers le haut se complète secondairement d'une atteinte des mouvements oculaires vers le bas.

Il faut signaler que dans 2 observations, l'atteinte débute de façon unilatérale. C'est ainsi que dans l'observation N° 8, on observe d'abord un VI gauche et dans le cas N° 7, une atteinte unique de l'oeil gauche qui est complètement immobile alors que les mouvements de l'oeil droit ne sont atteints que dans un deuxième temps.

Notons enfin dans l'observation N° 26, que lorsque le malade essaie de regarder en haut, l'oeil droit commence à bouger légèrement plus tard que le gauche, que lorsqu'il essaie de regarder sur le côté; l'abduction pour chaque oeil se fait plus lentement que l'adduction.

Sur l'ordre de récupération de la motricité ocu-

laire extrinsèque, les observations fournissent davantage de renseignements. Les paralysies touchant la verticalité régressent parmi les premières. Dans 7 cas, les mouvements vers le bas s'améliorent d'abord, tandis que dans 4 cas, ce sont les mouvements vers le haut. On peut remarquer que dans 6 observations, ces mouvements vers le haut ou le bas se produisent l'un après l'autre et non ensemble. Les mouvements latéraux récupèrent plus tard, sauf dans deux cas où ils sont les premiers à réapparaître.

Il est intéressant de noter que dans les observations N° 2, 5 et 7, l'adduction de l'oeil gauche récupère avant celle de l'oeil droit, alors que dans l'observation N° 8, c'est l'inverse qui se produit. Signalons enfin que dans 5 observations, la récupération de l'adduction s'effectue avant celle de l'abduction. Dans deux cas, il apparaît une anisocorie au cours de cette période : c'est le cas des observations N° 2 et 10, dans lesquelles la pupille gauche est plus large que la droite.

Notons également que si la diplopie est absente à la période d'état, elle réapparaît lorsque les paralysies oculaires s'améliorent. Ce fait est signalé dans 4 observations.

Plusieurs auteurs ont insisté sur le mode de récupération de ces ophtalmoplégies et ont considéré qu'elles récupéraient sur le mode de paralysies de fonction. De nombreux faits parmi ceux rapportés plus haut, semblent en désaccord avec cette hypothèse. Nous reviendrons sur ce problème lorsque nous étudierons l'ophtalmoplégie.

Dans toutes les observations, les fonds d'yeux sont normaux, le champ visuel et l'acuité visuelle ne sont pas modifiés.

L'ophtalmoplégie commence à s'améliorer dans les 15 premiers jours de la maladie. Mais la récupération complète nécessite des délais importants allant de trois semaines à plusieurs mois. Il n'est pas rare de rencontrer encore une diplopie après un an d'évolution.

B) L'ATTEINTE DES AUTRES PAIRES CRANIENNES :

L'atteinte des autres paires crâniennes s'observe assez souvent. On retrouve une paralysie faciale de type périphérique dans 13 cas (soit 40 % des cas). Elle peut être unilatérale comme dans les observations N° 1 et 21, ou bilatérales comme dans les autres cas. Son intensité reste variable : il peut s'agir d'une parésie faciale ou au contraire d'une paralysie importante. Dans trois observations, la paralysie faciale s'installe lorsque l'ophtalmoplégie régresse.

D'autres paires crâniennes peuvent être atteintes. C'est ainsi qu'une parésie du voile avec voix nasonnée est plusieurs fois signalée.

Dans deux observations (cas N° 10 et 12), l'atteinte est particulièrement importante puisqu'elle s'étend en plus des deux VII, aux IX°, X°, XI° et XII° paires crâniennes. Au total, l'atteinte d'une autre paire crânienne s'observe dans près de la moitié des observations. (15 sur 31).

C) LES AUTRES TROUBLES MOTEURS :

Le tronc et les membres par contre sont indemnes de tout déficit moteur dans 24 observations. Lorsqu'un déficit moteur est noté, il est généralement discret et localisé, sauf dans les observations N° 12 et 21 où il existe une quadriparésie.

Par ailleurs, on relève dans l'observation N° 6, un déficit léger des muscles du bras; dans l'observation N° 17, une parésie de la racine du membre supérieur droit; dans l'observation N° 23, une parésie des deux membres supérieurs; dans l'observation N° 22, un déficit distal du membre supérieur droit.

D) L'ATAXIE :

L'ataxie constitue le second symptôme du syndrome. Par son importance, elle est souvent au premier plan du

Obs.	Ataxie	R.O.T.	Troubles sens.prof.	Force muscu- laire	autres paires crâniennes	Durée Maladie	Séquelles
I	+++	-	+	Sub.normale	VII G	I2 s.	Diplopie Limita- tion ab- duction après I2 s.
2	+++	-	-	normale	-	7 s.	-
3	+	-	-	normale	-	3 mois	Diplopie après I an.
4	++	-	-	normale	VII (G + D)	2 mois	
5	++	-	-	normale	VII (D + G) voix nasonn. paraly.voile		
6	+	-	-	Déficit lé- ger muscles bras.	VII (D + G) paralys.voile		-
7	+++	-	++	normale	-	2 mois I/2	Diplopie après 2 mois I/2.
8	+	-	-	normale	-	IO mois	VI G. a- près 6 mois.
9	++	+	-	normale	-		-
IO	++	-	-	normale	VII, IX, X, XI, XII (D. + G.)	85 Jrs	-
II	+++	-	-		-	40 Jrs	-
I2	+++	-	+	quadriparé- sie.	VII, IX, X, XI, XII.	60 Jrs	Paresthé- sies. Faibl. musc.des mains a- près I a
I3	+	-	?	normale	VII (D + G)		-
I4	+	+	?	normale	VII (D + G)		-
I5	++	-	-	normale	-		

Obs.	Ataxie	R.O.T.	Troubles sens.prof.	Force musculaire	Autres paires crâniennes	Durée Maladie	Séquelle
16	++	-	+	normale	VII (D + G)		
17	++	-	-	Parésie de la racine du M.S.D.	-	I mois	Diplopie Paral. gd dente lé après 3 mois.
18	+	-	+	normale	-	3 mois	-
19	++	+	-	normale	-	3 mois	-
20	+	+	+	normale	-	8 sem.	Diplopie après 8 semaines
I	++	-	+	quadriparésie - force nuque diminuée.	VII D. voix nasonnée.	9 sem.	Faibles. muscles cou, épaules. Aréflexie apr. 9sem.
22	+++	?	-	normale	VII (D + G)	I 6 sem.	-
23	++	-	-	parésie des 2 memb. sup.	VII (D + G)	6 s.	Ophalmo-parésie après 6 semaines
24	++	-	-	normale	-		-
25	+++	-	-	normale	VII (D + G)	4 m.	Diplopie Paresthésies des mains apr II mois.
26	+	-	-	normale	-	2 mois	-
27	+	-	+	normale	-	I mois	
28	++	-	-	Déficit distal M.S.D.	-	2 mois	-
29	++	-	-	normale	Par. voile voix nasonnée.	I mois	-
30	++	-	-	normale	Par. voile voix nasonnée.	3 mois	-
3I	++	-	+	normale	-		

tableau clinique. Dans 7 cas, elle est importante au point d'empêcher la station debout : le malade doit rester au lit et ne peut même pas s'asseoir dans son lit. Dans la majorité des cas (I7), elle est modérée, la station debout et la marche restant possibles. Mais le malade oscille en position debout et doit élargir son polygone de sustentation. La démarche est ébrieuse, chancelante. Dans les autres cas, l'ataxie est peu importante, parfois très transitoire (observation N° I8).

Cette incoordination atteint aussi bien les membres supérieurs, le tronc, les membres inférieurs; dans quelques cas cependant, elle est plus accentuée aux membres inférieurs. Il s'agit d'une incoordination statique et kinétique. Ces troubles ne sont pas modifiés par l'occlusion ou la fermeture des yeux.

Dans 7 observations, on note l'existence d'une dysmétrie ou d'une hypermétrie. Un tremblement est signalé dans 5 observations, lors des épreuves doigt-nez et talon-genou.

La nature de cette incoordination pose quelques problèmes. Si on retrouve en effet des troubles de la sensibilité profonde dans 7 observations, ceux-ci se limitent dans 5 cas à une anesthésie ou à une hypoesthésie vibratoire. Il semble difficile d'expliquer une ataxie aussi importante par des troubles de la sensibilité profonde aussi discrets, d'autant plus que dans l'observation N° I, les troubles de la sensibilité profonde disparaissent avant l'ataxie et que dans l'observation N° 3I, en dépit de troubles de la sensibilité profonde, la symptomatologie est d'allure cérébelleuse.

Dans les 23 autres observations, il n'existe pas de troubles de la sensibilité profonde. Dans 6 observations, cette incoordination est décrite comme "d'allure cérébelleuse". Il est à noter que dans ces cas et dans aucune observation, il n'est signalé de dysarthrie (I

(I) (Seul GOODWIN emploie le mot dysathrie pour les troubles du langage présentés par son malade atteint de diplégie faciale et de paralysie du voile). Cette "dysarthrie" est donc très contestable.

Cette ataxie sans troubles de la sensibilité profonde serait "cérébelleuse" pour la plupart des auteurs.

E) LES TROUBLES SENSITIFS :

Les troubles sensitifs subjectifs ont déjà été signalés lors de la période d'invasion. Ils peuvent persister à la période d'état et contrastent alors avec la discrétion des troubles objectifs. Ces derniers sont, comme nous l'avons déjà vu, des troubles de la sensibilité profonde : il s'agit généralement d'une anesthésie vibratoire.

Les troubles de la sensibilité superficielle ne sont mentionnés que dans deux observations : cas N° I, où il existe une hypoesthésie du dos du pied; cas N° 25, où on retrouve une hypoesthésie des membres supérieurs.

F) L'AREFLEXIE :

L'aréflexie, dernier symptôme de la triade, se rencontre dans tous les cas, sauf 4. Dans un cas, l'état des réflexes n'a pas été noté. Dans les 3 autres cas, il existe seulement une hyporéflexivité. Cette abolition des réflexes ostéo-tendineux se rencontre aussi bien lorsqu'il existe des troubles de la sensibilité profonde que lorsqu'ils sont absents.

Enfin, on peut noter dans l'observation N° I7, l'existence d'un signe de Babinski gauche, en cours d'évolution.

Dans toutes les observations sauf deux, il n'existe pas de troubles de la conscience. Le langage n'est jamais perturbé.

LES EXAMENS PARACLINIQUES :

Les divers examens de laboratoire, à l'exception de celui du L.C.R., fournissent peu de renseignements. La numération-formule sanguine, la vitesse de sédimentation, les examens de sang, d'urines, sont dans la plupart des cas normaux.

Quelques électroencéphalogrammes sont perturbés (observations N° 7, I3, I4, I5, I6 et I7), mais ces anomalies sont transitoires (cas N° I5).

L'électromyogramme a été pratiqué plusieurs fois. Des fibrillations ont été observées au niveau de la face (observations N° I4, I5 et I6). Dans un cas (observation N° I7), le tracé observé au niveau du pédieux gauche est un "tracé neurogène de type intermédiaire à 25 c/s". La vitesse de conduction lorsqu'elle a été mesurée (observation N° I4) est normale. L'électromyographie des muscles oculomoteurs fournit des résultats difficiles à interpréter.

C'est finalement l'étude du L.C.R. qui fournit les renseignements les plus intéressants. Dans la majorité des cas, on retrouve une augmentation de l'albuminorachie, alors que la pression du L.C.R. reste normale et qu'il n'y a pas de blocage. Cette albuminorachie est même parfois élevée, atteignant 5 g. Dans 20 observations elle dépasse 50 mg.

Les cellules par contre sont absentes ou en très petit nombre. Il existe donc une dissociation albumino-cytologique nette.

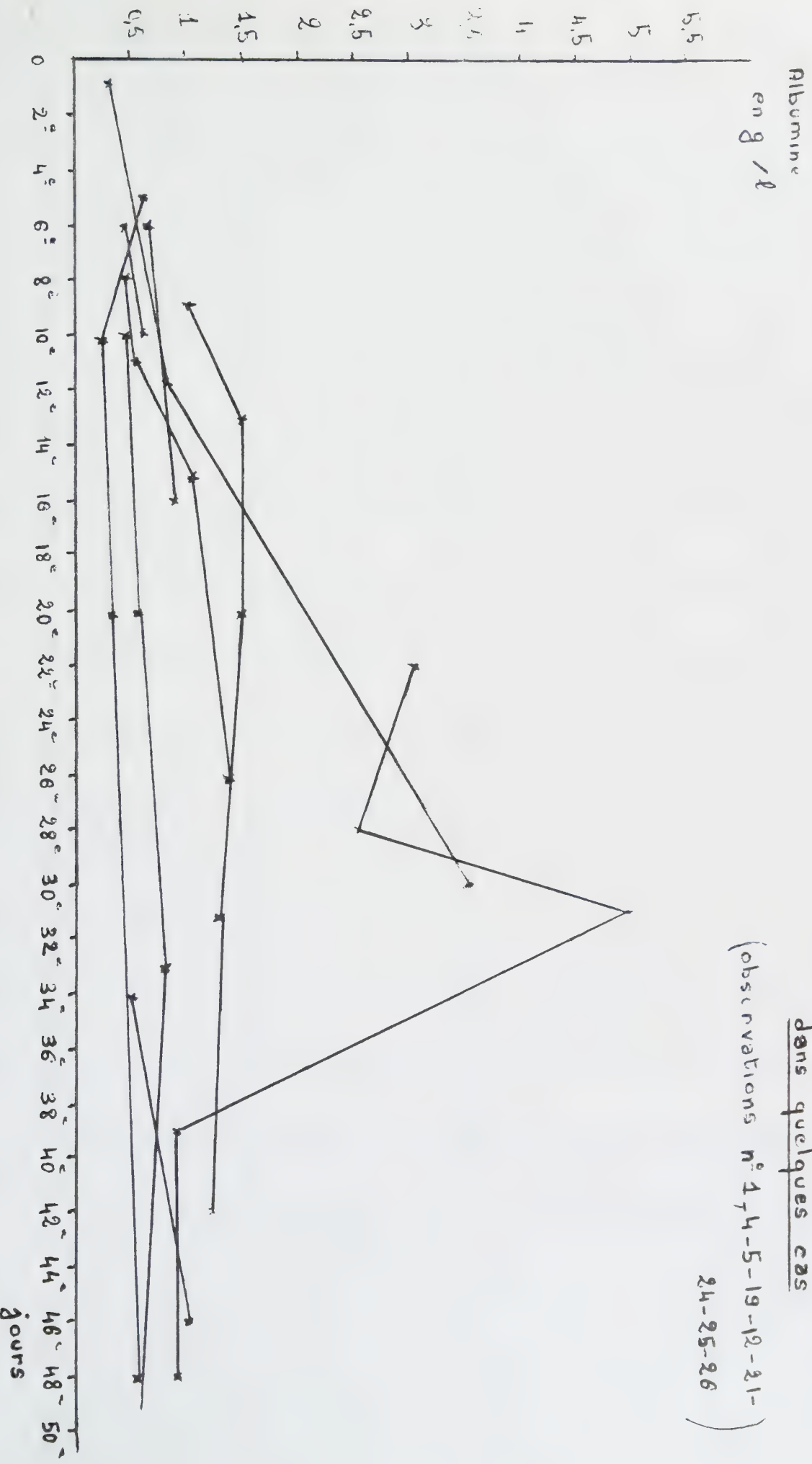
Dans certaines observations, il n'a été pratiqué qu'une seule ponction lombaire. Par contre, dans un certain nombre, on peut suivre l'évolution de ce L.C.R. Si l'on considère le schéma ci-après, on constate que l'albuminorachie n'augmente qu'assez tardivement. Elle atteint un plateau vers la deuxième semaine. Elle ne décroît qu'assez tardivement entre la 4ème et la 7ème semaine d'évolution de la maladie.

Cette dissociation retardée pourrait expliquer les quelques cas où l'albuminorachie a été trouvée normale et

Evolution de l'albumine du L.C.R

dans quelques cas

(observations n° 4, 4-5-19-12-21-
24-25-26)



Obs.	Albumine	Cellules	Obs.	Albumine	Cellules
I	3,48 g	0	I7	0,90 g	
2	non examiné		I8	0,38 g	
3	0,35 g	I lympho.	I9	I,38 g	0
4	0,72 g	3	20	0,3I g	0
5	0,97 g	0	2I	3,00 g	0
6	3,00 g		22	0,94 g	0
7	5,30 g		23	0,30 g	
8	0,50 g	0,2 lymph.	24	0,85 g	I lympho.
9			25	I,47 g	0
I0	I,59 g	5	26	0,6I g	
II	Normale		27	0,52 g	
I2	0,62 g	I	28	0,7I g	
I3	0,3I g		29	0,80 g	I lympho.
I4	0,7I g		30	0,54 g	4 lympho.
I5	I,30 g		3I		
I6	2,IO g				

n'a pas incité à renouveler la ponction lombaire.

L'EVOLUTION :

Le point essentiel concernant l'évolution du syndrome est la tendance à la récupération complète, que le malade ait été ou non traité.

Au cours de celle-ci, l'ataxie s'améliore généralement plus vite que l'ophtalmoplégie. Les réflexes ostéotendineux réapparaissent à une date variable, mais souvent après la guérison de l'ataxie. La récupération des troubles oculaires a déjà été étudiée plus haut.

La durée totale de l'affection varie d'un à plusieurs mois. Elle serait raccourcie par le traitement par les corticoïdes.

Dans quelques observations, des séquelles sont encore notées après un an d'évolution. Il s'agit généralement de diplopie, parfois d'aréflexie.

Tous ces faits ne doivent pas faire oublier que la guérison complète est la règle.

Le pronostic est donc favorable. Les complications sont rares. Elles ne sont signalées que dans deux observations : observation de HYNES où les troubles respiratoires entraînés par les paralysies du carrefour aéro-digestif nécessitent une trachéotomie; observation de GOODWIN où le malade atteint d'hématémèse, d'une pneumonie, d'un iléus, doit subir une intervention chirurgicale et une trachéotomie. Dans ces deux cas, la guérison a cependant été complète.

Nous signalerons enfin pour terminer, deux cas intéressants, où les malades ont présenté à plusieurs années d'intervalle une symptomatologie du même ordre. Nous reviendrons ultérieurement sur ce point.

CONCLUSION :

Le syndrome décrit par MILLER FISHER en 1956, associant une ophtalmoplégie, une ataxie et une aréflexie, constitue bien une entité clinique comme nous l'a montré l'étude de cette trentaine d'observations. Appartient-il au cadre plus vaste des polyradiculonévrites du type GUILLAIN-BARRE, comme le pensait déjà FISHER et comme le pensent avec lui de nombreux auteurs ? Pour essayer de répondre à cette question, il nous faut tout d'abord faire un rappel du syndrome de GUILLAIN-BARRE.

-:-:-:-:-

G. GUILLAIN, J. BARRE et H. STROHL attiraient en 1916, l'attention de la Société Médicale des Hôpitaux de PARIS, sur l'existence d'un syndrome "caractérisé par des troubles moteurs, une disparition des réflexes tendineux, avec conservation des réflexes cutanés, des paresthésies avec peu de troubles sensitifs objectifs, un endolorissement des muscles à la pression, peu d'altérations des réactions électriques des nerfs et des muscles et une hyperalbuminose notable du L.C.R. en l'absence de réaction cytologique, c'est-à-dire une dissociation albumino-cytologique du liquide".

Les auteurs insistaient déjà sur le pronostic favorable de ce syndrome.

Le triple critère clinique, biologique et évolutif définissait un groupe de faits particuliers dans le cadre des paralysies périphériques extensives qui, jusqu'à cette date, étaient habituellement décrits sous le nom de syndrome de LANDRY ou de polynévrite aiguë fébrile (OSLER).

Les multiples observations publiées depuis ont montré que le syndrome décrit par GUILLAIN-BARRE, en dépit du mystère qui règne toujours sur son étiologie, constitue une entité aux contours bien définis, nettement distincte des polynévrites extensives, des méningo-radiculites, des polyradiculonévrites métastatiques.

A) CONDITIONS ETIOLOGIQUES :

Le syndrome de GUILLAIN est observé avec une égale fréquence dans les deux sexes. Il n'est pas plus rare chez l'enfant que chez l'adulte. Enfin, il peut être observé à un âge avancé. Le syndrome se présente généralement sous forme de cas sporadiques et il n'a jamais été démontré de contagion.

B) CLINIQUE :

L'installation des troubles neurologiques est progressive et le début est insidieux. Dans les deux tiers des cas, les premiers signes sont sensitifs et il s'agit d'abord de paresthésies des extrémités : sensation de fourmillement, d'engourdissement. Des douleurs : myalgies, arthralgies, lombalgies leur sont souvent associées. Le déficit moteur, parfois le premier en date, apparaît en même temps que les troubles sensitifs, quelques jours plus tard.

Il s'agit d'abord d'une fatigabilité, puis d'une paralysie vraie. L'atteinte motrice se marque d'abord aux membres inférieurs et l'extension aux autres parties du corps est plus ou moins rapide. Les signes d'atteinte des nerfs crâniens (diplopie, troubles de la déglutition, paralysie faciale) ne font pas partie habituellement des signes initiaux de la maladie.

L'extension du syndrome de GUILLAIN-BARRE se prolonge sur un certain nombre de jours : souvent 10 à 15 jours et de façon ascendante.

- Le syndrome confirmé :

La paralysie flasque, grossièrement symétrique est étendue mais souvent incomplète. Aux membres inférieurs, la paralysie peut être totale. Souvent, elle prédomine sur un groupe musculaire. Aux membres supérieurs, l'atteinte moins profonde laisse subsister quelques mouvements. Les muscles du tronc sont souvent touchés.

D'une façon générale, cette paralysie s'accompagne d'une hypotonie marquée et l'aréflexie est précoce, étendue. Elle frappe même des territoires relativement épargnés par la paralysie. L'amyotrophie est toujours rare et modérée. Les modifications de l'électromyogramme sont relativement discrètes et il est rare de constater une fibrillation électrique. On a souvent montré par contre que la mesure de la vitesse de conduction des fibres nerveuses faisait apparaître un allongement important du temps de conduction dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE.

Les troubles sensitifs sont constants. Les douleurs permanentes ou provoquées persistent plus ou moins longtemps après l'installation des paralysies. Les paresthésies sont encore plus durables. Une hypoesthésie cutanée, à prédominance distale, existe dans la moitié des cas. Les troubles de la sensibilité articulaire sont mis en évidence dans 75 % des cas.

Aux membres supérieurs, les troubles de la sensibilité discriminative peuvent être assez sévères pour entraîner une astéréognosie. Aux membres inférieurs, ils peuvent donner lieu à une ataxie lorsque l'atteinte paralytique ne rend pas la marche impossible.

L'atteinte des nerfs crâniens n'est pas constante mais elle est très caractéristique du syndrome de GUILLAIN-BARRE. Sa fréquence paraît être de l'ordre de 50 % des cas. Exceptionnellement, elle est au premier plan du tableau clinique, définissant les formes mésocéphaliques pures du syndrome de GUILLAIN-BARRE.

Il s'agit en tout premier lieu de la paralysie faciale périphérique, parfois unilatérale, généralement bilatérale. La diplégie faciale associée à un syndrome polynévritique est très évocatrice du syndrome de GUILLAIN-BARRE. Les troubles de la déglutition sont un peu moins fréquents que la paralysie faciale. La paralysie du voile et des muscles du pharynx, la paralysie des cordes vocales, peuvent être associées ou non à une paralysie faciale. Elles sont habituellement bilatérales mais asymétriques.

Si on fait abstraction de l'atteinte du V sensitif, responsable des paresthésies de la face, l'atteinte des autres nerfs crâniens est plus rare. On peut observer une paralysie du XII, une paralysie des masticateurs, la paralysie des sterno-cléïdo-mastoïdiens et des trapèzes accompagne souvent les formes extensives avec atteinte des muscles du tronc. La paralysie des oculo-moteurs peut ne se traduire que par une diplopie transitoire; dans d'autres cas, il s'agit d'une ophtalmoplégie durable, intéressant la 6ème paire plus souvent que la 3ème. Ces paralysies oculaires

peuvent être uni ou bilatérales; partielles ou dissociées; exceptionnellement il s'agit d'une ophtalmoplégie totale.

Des troubles sphinctériens sont assez fréquents à la période aiguë. L'association aux manifestations neurologiques de troubles neuro-végétatifs a retenu depuis longtemps l'attention : sudation profuse des extrémités, érythrocyanose, oedèmes localisés. Le fond d'oeil est normal.

- Le syndrome biologique :

La dissociation albumino-cytologique est franche et absolue. Le taux de l'albuminorachie est supérieur à 0,50 g/l. Il peut atteindre 1 g et plus. Ce taux croît progressivement pendant les premières semaines pour atteindre son maximum à la fin du premier mois, puis il décroît lentement. Souvent, ce n'est qu'après deux ou trois semaines d'évolution que la formule du liquide devient caractéristique. Cette hyperalbuminorachie est constatée en l'absence de tout phénomène de blocage. Pour affirmer la dissociation albumino-cytologique, il faut exiger que le taux des cellules soit inférieur à 10 éléments par mm³.

EVOLUTION - COMPLICATIONS :

L'évolution est spontanément favorable dans la majorité des cas. L'amélioration peut se dessiner précocément, dès le 10^{ème} ou 15^{ème} jour. Dans d'autres cas, elle se fait attendre plusieurs semaines, voire plusieurs mois.

Habituellement les troubles sensitifs s'atténuent avant l'amélioration des paralysies. En général la récupération motrice suit une marche inverse de l'installation des paralysies. Mais il existe des exceptions et on a pu voir s'installer une paralysie faciale alors que la motilité des membres s'améliorait.

La dissociation albumino-cytologique est souvent plus durable que les manifestations neurologiques et elle a été mise en évidence 6 à 8 mois après le début, chez des sujets guéris cliniquement.

Le terme d'une telle évolution est la guérison complète. Il ne persiste aucun signe neurologique objectif. Une seule réserve est à faire : c'est celle concernant certaines aréflexies durables qui peuvent prêter à erreur si elles sont constatées longtemps après l'épisode irritatif, chez un sujet dont le passé pathologique est ignoré et imprécis.

Les accidents respiratoires sont responsables de la presque totalité des évolutions graves ou mortelles du syndrome de GUILLAIN-BARRE.

L'atteinte de la fonction respiratoire résulte de la paralysie des muscles de la respiration et de la déglutition. Ces paralysies retentissent sur la fonction respiratoire par deux mécanismes généralement associés : hypoventilation d'origine pariétale en rapport avec l'atteinte des intercostaux et surtout du diaphragme; encombrements trachéo-bronchiques en rapport avec l'atteinte de la déglutition déterminant de fausses routes, et avec l'abolition de la toux, liées l'une à la paralysie des muscles laryngés, l'autre à celle des abdominaux.

C'est dans un centre de réanimation respiratoire que doivent être suivis de tels malades. Une fois franchi le cap critique de la défaillance respiratoire, il en sera de ces polyradiculonévrites comme de toutes les autres formes; leur évolution sera entièrement régressive et dans les délais de temps les plus habituels.

Les accidents mortels sont exceptionnels chez les malades qui n'ont pas eu besoin d'une assistance respiratoire : ils sont représentés par la survenue d'embolies pulmonaires massives. Les accidents thrombo-emboliques, heureusement, le plus souvent de peu de gravité, ne sont pas rares chez des sujets jeunes. Ils sont alors révélateurs ou non d'une phlébite des membres inférieurs.

C) FORMES CLINIQUES DU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE :

Un certain nombre de formes cliniques ont été décrites. Parmi les formes symptomatiques, on peut citer des

formes pseudo-myopathiques avec prédominance du déficit moteur à la racine des membres.

Quelques rares formes motrices pures ont été publiées, de même que des formes sensibles pures.

- Les formes ataxiques du syndrome de GUILLAIN-BARRE sont plus fréquentes et nous les étudierons en détail ultérieurement.

- On peut signaler également quelques formes où les réflexes ostéo-tendineux ne sont abolis à aucun moment de l'évolution alors qu'il existe manifestement une atteinte périphérique.

- Des formes avec troubles neuro-végétatifs, en particulier des formes acrodyniques, des formes avec troubles hydro-électrolytiques ont également été décrites.

- Signalons enfin pour terminer que les formes récidivantes de GUILLAIN-BARRE ne sont pas rares.

D) ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

Les lésions neuropathologiques sont trouvées au niveau des racines et des nerfs périphériques (y compris les nerfs crâniens). Les racines antérieures et postérieures sont touchées au même degré : les nerfs sont intéressés dans leur segment proximal, qui fait suite aux racines spinales, comme dans leur extrémité distale.

La présence dans le système nerveux périphérique d'infiltrats cellulaires pré-vasculaires et à prédominance de lymphocytes, est une caractéristique fondamentale de l'affection. Les lésions myéliniques consistent en une démyélinisation segmentaire qui met à nu l'axone intact sur une partie de sa longueur. Une fibre nerveuse donnée n'est ainsi intéressée par le processus pathologique que de façon discontinue. Ces lésions myéliniques sont dispersées. Les lésions axonales sont beaucoup moins importantes. La prolifération des cellules de Schwann est constante; elle a la signification d'un processus de réparation.

La topographie lésionnelle est très variable : racines, plexus, tronc nerveux des membres, nerfs crâniens, ganglion spinal, ganglions et nerfs sympathiques sont tous intéressés. Les nerfs peuvent être touchés sur toute leur longueur.

Des lésions de la corne antérieure et des cordons postérieurs peuvent être observées, de même que des lésions du système nerveux central. Nous reviendrons ultérieurement sur ce dernier problème.

E) PHYSIOPATHOLOGIE DU SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE.

L'aspect inflammatoire des lésions anatomiques est dépourvu de toute espèce de spécificité. Ce processus inflammatoire n'est pas différent dans les formes "secondaires" et dans les formes en apparence primitives du syndrome de GUILLAIN-BARRE. Il semble avoir la signification d'un mode réactionnel d'ordre immuno-allergique se produisant en réponse à des agressions de natures diverses. En outre, ce processus inflammatoire correspondrait à une réaction spécifiquement dirigée contre la myéline des nerfs périphériques, à l'exclusion de celle du système nerveux central.

La participation du segment proximal, sous-arachnoïdien, des racines peut rendre compte de l'hyperalbuminorachie qui serait directement dépendante de l'oedème, phénomène inséparable de toute réaction allergique. Ainsi les modalités du conflit immunologique suffiraient à rendre compte des caractères spécifiques du syndrome de GUILLAIN-BARRE.

-:-

Cette étude du syndrome de GUILLAIN-BARRE montre un certain nombre d'analogies avec le syndrome de FISHER.

L'évolution de l'affection dans les deux cas présente beaucoup de points communs. On retrouve en effet dans le syndrome de FISHER, l'existence d'un épisode d'allure infectieuse

les jours ou les semaines précédents. On retrouve également la notion d'un intervalle libre précédant l'apparition des premiers signes neurologiques. La période d'invasion a une durée du même ordre. Lorsque les troubles ont atteint leur maximum, la récupération commence peu de temps après. La durée des deux affections est longue. Mais surtout, la récupération est complète et la guérison totale.

Le syndrome biologique comportant une dissociation du L.C.R. se retrouve dans les deux cas, ainsi que l'élévation retardée de l'albumine.

Dans le syndrome de FISHER, l'atteinte périphérique se limite à l'aréflexie et à quelques paresthésies. Les troubles sensitifs objectifs ne se rencontrent que dans quelques observations et sont très discrets.

On retrouve dans les deux syndromes l'existence de paralysies faciales de type périphérique dans des proportions identiques (40 % des cas de syndrome de FISHER, 38 % des cas de GUILLAIN-BARRE d'après CASTAIGNE),

Les meilleurs arguments pour rattacher le syndrome de FISHER au cadre des polyradiculonévrites de type GUILLAIN-BARRE sont une évolution similaire, l'existence d'un même syndrome biologique et la certitude d'une atteinte périphérique limitée à l'aréflexie dans le syndrome de FISHER.

L'existence d'une ophtalmoplégie associée à une "ataxie d'allure cérébelleuse" dans le syndrome de FISHER pose des problèmes difficiles à résoudre en l'absence de vérifications anatomiques, rendues peu probables par la bénignité de l'affection.

Si on admet comme la plupart des auteurs, que ces signes cliniques traduisent une atteinte centrale, on assiste à un renversement des proportions, car si on sait qu'il peut exister une atteinte centrale dans les polyradiculonévrites, elle est généralement minime comparée à l'importance de l'atteinte périphérique.

Si par contre, ophtalmoplégie et ataxie sont d'origine périphérique, il n'y a plus de difficultés pour admettre que le syndrome de FISHER est une forme inhabituelle de polyradiculonévrites du type décrit par GUILLAIN-BARRE.

Pour essayer d'éclaircir ce problème, nous étudierons tout d'abord les signes centraux dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE. Puis nous étudierons plus particulièrement l'ophtalmoplégie et l'ataxie dans le GUILLAIN-BARRE puis dans le syndrome de FISHER.

-:-:-:-:-

CHAPITRE V

SIGNES CENTRAUX

DANS LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

1. ☐ 1. ☐ 2. ☐ 3. ☐ 4. ☐ 5. ☐ 6. ☐ 7. ☐ 8. ☐ 9. ☐ 10. ☐ 11. ☐ 12. ☐ 13. ☐ 14. ☐ 15. ☐ 16. ☐ 17. ☐ 18. ☐ 19. ☐ 20. ☐ 21. ☐ 22. ☐ 23. ☐ 24. ☐ 25. ☐ 26. ☐ 27. ☐ 28. ☐ 29. ☐ 30. ☐ 31. ☐ 32. ☐ 33. ☐ 34. ☐ 35. ☐ 36. ☐ 37. ☐ 38. ☐ 39. ☐ 40. ☐ 41. ☐ 42. ☐ 43. ☐ 44. ☐ 45. ☐ 46. ☐ 47. ☐ 48. ☐ 49. ☐ 50. ☐ 51. ☐ 52. ☐ 53. ☐ 54. ☐ 55. ☐ 56. ☐ 57. ☐ 58. ☐ 59. ☐ 60. ☐ 61. ☐ 62. ☐ 63. ☐ 64. ☐ 65. ☐ 66. ☐ 67. ☐ 68. ☐ 69. ☐ 70. ☐ 71. ☐ 72. ☐ 73. ☐ 74. ☐ 75. ☐ 76. ☐ 77. ☐ 78. ☐ 79. ☐ 80. ☐ 81. ☐ 82. ☐ 83. ☐ 84. ☐ 85. ☐ 86. ☐ 87. ☐ 88. ☐ 89. ☐ 90. ☐ 91. ☐ 92. ☐ 93. ☐ 94. ☐ 95. ☐ 96. ☐ 97. ☐ 98. ☐ 99. ☐ 100. ☐

GUILLAIN, en 1953, a reconnu l'association possible à la polyradiculonévrite avec dissociation albumino-cytologique, d'un oedème papillaire, de troubles psychiques, voire de signes cérébelleux.

L'association à une polyradiculonévrite aiguë avec hyperalbuminorachie d'un oedème papillaire a été signalée en 1936 par GILPIN. Depuis lors, de nombreuses publications ont confirmé la réalité de cette forme : J.J. MARTIN en 1961 peut en rassembler 47 observations dans la littérature. F. NOUAIBLOT, dans sa thèse, en compte 2.

Dans quelques cas, cet oedème a paru en relation avec une hypertension intra-crânienne par oedème palpébral. Un trouble de la résorption du liquide céphalo-rachidien en relation avec la forte hyperalbuminorachie a également été proposé comme explication. Pour d'autres auteurs, l'oedème papillaire est le témoin d'un processus inflammatoire diffus de l'encéphale. Quelquefois, le processus inflammatoire pourrait se localiser au nerf optique et donner un tableau de névrite optique oédémateuse.

La participation encéphalique dans le GUILLAIN-BARRE peut se traduire par des modifications psychiques. Elles n'ont de valeur que lorsqu'elles sont apparues avant qu'une insuffisance respiratoire ne se soit développée. Dans quelques cas, elles prennent l'aspect d'un état confusionnel, associé ou non à des manifestations oniriques, voire à une crise d'épilepsie généralisée. Plus souvent, il s'agit d'un certain degré de somnolence ou d'obtusité intellectuelle. Parfois une anxiété avec insomnie, une instabilité pathologique, une céphalée permanente, sont les seuls troubles dont la signification sera authentifiée par la constatation de quelques signes de souffrance non localisés à l'électroencéphalogramme. (H. GIROIRE, A. CHARBONNEL et P. VERCELETTO : 1962; C.H. POSER et C.W. FOWLER : 1963). R. MAC FARLAND et G. HELLER (1966) notent 23 fois des signes indiquant une telle participation encéphalique sur 100 observations

de polyradiculonévrite aiguë avec dissociation albumino-cytologique.

De façon exceptionnelle, cette participation se manifeste par une sémiologie franchement neurologique, notamment cérébelleuse ou pyramidale.

Les formes ataxiques des polyradiculonévrites, étudiées par SCHORDER (1949), J.J. MARTIN (1960) et R.B. RICHTER (1962) comportent souvent un élément cérébelleux. L'ataxie apparaît comme une "ataxie mixte" à la fois cérébelleuse et sensitive, plus rarement elle revêt l'allure d'une ataxie cérébelleuse franche (L. VAN BOGAERT et R. DUBOIS). CAMBIER et SCHOTT signalent n'avoir jamais observé de dysarthrie dans les observations de la littérature. Nous reviendrons ultérieurement sur ces formes cliniques.

L'association à une polyradiculonévrite inflammatoire d'une participation médullaire et notamment d'un syndrome pyramidal est plus discutée. Si la paralysie n'est pas sévère, l'altération de la voie pyramidale peut se manifester par un signe de Babinski uni ou bilatéral, plus ou moins durable (J.A. BARRE, 1938 - L. VAN BOGAERT et Coll, 1938 - KUON HAEGEN et R.M. BAKER, 1963 - P. KANDEL, 1955 - G.M. POSER et C.W. FOWLER, 1963).

On peut signaler également l'existence de paralysies des mouvements conjugués comme nous le reverrons ultérieurement.

Pour CAMBIER, "une opinion très réservée doit être maintenue à l'égard de certaines polyradiculonévrites accompagnées de signes importants du système nerveux central".

Cette étude des signes centraux dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE montre qu'ils sont peu fréquents et dans certains cas même discutables. Cela semble normal, dans une affection qui serait spécifique du système nerveux périphérique comme tendent à le prouver les études récentes.

Si donc l'ophtalmoplégie et l'ataxie du syndrome de FISHER sont d'origine centrale, il nous semble que ce syndrome constitue une entité différente des polyradiculonévrites de type GUILLAIN-BARRE, même si son évolution est régressive et s'il existe une dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien.

Comme nous l'avons déjà signalé, il n'existe aucun document anatomique pouvant apporter des indications. Nous en sommes donc réduits à des hypothèses. Nous nous proposons au cours des chapitres suivants, d'étudier les arguments en faveur d'une localisation centrale ou périphérique de ces deux symptômes : l'ataxie et l'ophtalmoplégie. Nous commencerons tout d'abord par l'étude de l'ophtalmoplégie. Mais auparavant, nous ferons un rappel des paralysies oculaires dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE.

-:-:-:-:-

CHAPITRE VI

PARALYSIES OCULAIRES

DANS LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

[illegible]

Elles ont été particulièrement étudiées par F. BLINEAU dans sa thèse sur "les manifestations oculaires du Syndrome de GUILLAIN-BARRE". L'auteur distingue dans ce syndrome plusieurs formes :

- I) Les formes extensives généralisées avec paralysies oculo-motrices.
- 2) Les formes intermédiaires.
- 3) Les formes mésocéphaliques.
- 4) Les paralysies de fonction.

I) Les formes extensives généralisées avec paralysies oculo-motrices :

Les paralysies sont variables dans leur intensité, pouvant atteindre seulement un des trois nerfs oculomoteurs de façon isolée, et cet unique nerf de façon globale ou partielle, ou bien atteindre les trois nerfs de façon diffuse (III°, IV° et VI° paires) réalisant alors une ophtalmoplégie complète, signalée d'abord par LUZES et THIODET, avec ou non paralysie de la musculature intrinsèque.

Les paralysies peuvent être bilatérales mais elles sont souvent unilatérales; elles peuvent être symétriques ou non et THIEFFRY a insisté sur l'asymétrie fréquente de cette atteinte.

Le mode d'extension des paralysies se faisant de façon ascendante, l'atteinte des nerfs crâniens est dans l'ensemble secondaire à l'atteinte périphérique, mais il n'est aucune règle absolue et l'atteinte oculaire peut accompagner, voire précéder, l'atteinte des membres.

Les atteintes paralytiques oculomotrices sont en général associées à d'autres paralysies des paires crâniennes. C'est surtout la VII° paire qui serait atteinte (35 à 40 % des cas). Enfin, dans ce premier groupe de faits, les paralysies oculomotrices surviennent dans des formes extensives, généralisées.

Une diplopie isolée est très souvent notée au stade initial de la maladie.

La paralysie de la VI° paire est la plus fréquente. Elle peut être complète. Elle peut être unilatérale. Elle peut également être dissociée.

Par ordre de fréquence, vient ensuite la paralysie de la III° paire.

Un signe objectif est fréquemment rencontré : le ptosis. Il peut être uni ou bilatéral, de degré variable. S'il peut exister isolément, il est plus souvent associé à une atteinte d'un ou de plusieurs muscles innervés par la III° paire : qu'il s'agisse du droit interne, du droit supérieur, du droit inférieur, du petit oblique. L'atteinte de ces muscles peut être asymétrique.

L'atteinte de la musculature interne réalise une mydriase. Il s'agit alors d'une mydriase paralytique avec abolition des réflexes pupillaires. Dans certains cas cependant, la réaction à la lumière peut persister et l'épreuve au collyre est alors indispensable. Cette mydriase paralytique peut faire partie du tableau de l'ophtalmoplégie interne : il s'y associe alors une paralysie de l'accommodation. Cette atteinte intrinsèque peut accompagner une paralysie extrinsèque plus ou moins complète de la III° paire ou peut entrer dans le cadre d'une ophtalmoplégie totale.

L'atteinte de la IV° paire est moins fréquemment signalée.

Ces différentes paralysies, globales ou dissociées, peuvent se grouper entre elles de maintes façons. C'est ainsi qu'on peut observer l'association à une paralysie de la VI° paire d'une paralysie partielle de la III° paire, que ces atteintes soient symétriques ou non. (cas d'ADAM cité par FISHER).

Un double ptosis peut accompagner une paralysie de la VI^e paire (LENN et HOH). Une paralysie totale des deux VI est également décrite par FAU et CHATEAU; elle est alors associée à une atteinte partielle du III gauche. RICHTER, dans sa thèse, signale l'existence d'un ptosis partiel bilatéral, avec pupilles inégales, réagissant à la lumière et un VI droit. DEBRE et THIEFFRY rapportent des paralysies asymétriques des III^e et VI^e paires.

La paralysie associée des trois paires crâniennes (III, IV, VI) avec atteinte de la musculature intrinsèque réalise au maximum une ophtalmoplégie complète qui existe dans environ 1 % des cas de GUILLAIN-BARRE. Cette atteinte globale est signalée par MASSION-VERNIORY, par GIBBERD et KELLY, par HAYMAKER et KERNOHAN. ASBURY a observé trois cas d'ophtalmoplégie complète chez des malades atteints de syndrome de GUILLAIN-BARRE. L'évolution de ces cas ayant été fatale, des études anatomo-pathologiques ont pu être effectuées. Dans deux cas, sont signalées des lésions des nerfs oculomoteurs. Mais l'auteur note qu'il n'y a pas de relation étroite entre l'importance des lésions et l'importance du déficit moteur. Ce fait se retrouve dans d'autres observations citées par cet auteur, dans lesquelles il n'existait cliniquement aucun déficit oculomoteur et où par contre on retrouvait une atteinte histologique des nerfs oculomoteurs.

L'ophtalmoplégie peut être externe, la musculature interne étant indemne. L'oeil est figé, incapable de se mouvoir. C'est ce qu'on relève dans une observation de THIODET et MUSSANOT, dans les cas N° 2 et 5 de PINCKEY. Quant aux observations de COLLIER, la dissociation albumino-cytologique du L.C.R. manque souvent.

Beaucoup plus rarement, il s'agit d'une ophtalmoplégie interne, associant une mydriase paralytique et une paralysie de l'accommodation avec intégrité de la musculature externe.

Quelle que soit l'importance de l'atteinte oculomotrice dans ces formes, ces signes partagent les mêmes évolutions que les autres symptômes du syndrome de GUILLAIN-BARRE.

Les paralysies oculomotrices régressent, chaque atteinte guérit isolément, sans liaison chronologique avec celle des membres. La durée d'évolution est plus courte que pour les paires rachidiennes, semble-t-il. Comme leur installation, la régression de ces paralysies s'effectue souvent de façon asymétrique. Les séquelles sont rares, quand il en existe, c'est souvent d'une diplopie que se plaignent les malades.

Dans l'ensemble, le pronostic des paralysies oculomotrices ne diffère pas de celui des atteintes spinales et la régression sans séquelles reste la loi générale.

2) Les formes intermédiaires :

Dans ce deuxième groupe, les caractéristiques cliniques des paralysies oculomotrices sont superposables à celles décrites lors de l'étude des formes extensives. Le syndrome de GUILLAIN-BARRE se caractérise chez ces patients par la discrétion de l'atteinte des membres, réduite le plus souvent, à des troubles sensitifs purs de peu d'importance ou à une abolition des réflexes ostéo-tendineux, sans déficit sensitivo-moteur.

H.F. BLINEAU cite l'observation d'un homme de 30 ans, atteint brutalement, 24 heures avant son hospitalisation, d'une paralysie vélo-palatine avec démarche ébrieuse, signes survenus eux-mêmes au décours d'un épisode de rhinopharyngite aiguë.

L'examen permet de mettre en évidence une polyradiculonévrite caractérisée par :

- une aréflexie des membres inférieurs et une aréflexie tricipitale bilatérale.
- une paralysie vélo-palatine avec dysphagie.
- une atteinte cérébelleuse, comme en témoigne l'hypermétrie du membre inférieur droit et l'hypotonie de ce même membre.

Trois jours plus tard, il existe un ptosis gauche et une légère mydriase bilatérale, à prédominance gauche, le clignement est moins fréquent à gauche. Il existe une atteinte des VI° paires droite et gauche, sans atteinte de la

V° paire, ni de la VII° paire. Le voile est inerte par suite d'une paralysie vélo-palatine complète. Les XI° et XII° paires sont normales. Aux membres supérieurs, l'aréflexie tricipitale bilatérale persiste sans autre anomalie. Aux membres inférieurs : aréflexie totale avec ébauche de Lasègue bilatérale.

De plus l'ataxie persiste.

Deux ponctions lombaires sont faites : la première, 5 jours après l'hospitalisation, montre 1 cellule et 0,40g d'albumine. Une seconde ponction lombaire faite 10 jours plus tard, montre une dissociation albumino-cytologique : 1,40 g d'albumine pour moins d'1 lymphocyte.

Le malade guérit complètement et près de quatre mois après le début de l'hospitalisation, l'examen neurologique est normal.

Il est curieux de noter chez ce malade l'existence, à l'âge de 14 ans, d'un épisode assez semblable associant une paralysie du voile avec nasonnement; des troubles de la déglutition et une diplopie. Il n'existait aucun trouble oculaire objectif mais par contre une abolition des réflexes ostéo-tendineux des membres inférieurs. Le L.C.R. montrait une dissociation albumino-cytologique. La guérison complète avait été obtenue en trois mois. L'auteur conclut alors à un syndrome de GUILLAIN-BARRE à forme spino-mésocéphalique récidivant.

Il paraissait intéressant de citer cette observation qui présente beaucoup d'analogies avec le syndrome de MILLER-FISHER. Les différences portent sur l'importance de l'ophtalmoplégie, réduite à une ophtalmoplégie interne et à un VI bilatéral.

C'est dans ce cadre des formes intermédiaires du syndrome de GUILLAIN-BARRE que l'auteur place le syndrome de FISHER.

3) Les formes mésocéphaliques pures :

Dès 1932, COLLIER signalait des polyradiculonévri-

tes atteignant cinq malades, de façon épidémique, avec une ophtalmoplégie bilatérale irrégulière, aiguë, curable.

Ce n'est qu'en 1937 que GUILLAIN et KREIS individualisaient pour la première fois une forme mésocéphalique pure du syndrome de GUILLAIN-BARRE. Cette forme est confirmée par VAN BOGAERT et MAERE en 1938, par RISER et PLANQUES, la même année, mais dans les observations de ces auteurs, il n'existe pas de paralysie oculo-motrice.

D'autres observations ont été publiées. Citons celles de MASSION VERNIORY, de CRUZ, de MAESTRO.

L'existence de telles formes mésocéphaliques pures est mise en doute par certains auteurs : COIRAULT écrit en effet : "Les formes mésocéphaliques pures deviennent cependant discutables lorsqu'il n'existe aucune atteinte même mineure des membres". Par contre, de nombreux auteurs, à la suite de GUILLAIN lui-même, reconnaissent la possibilité de telles formes cliniques.

VAN BOGAERT et MAERE écrivaient parallèlement à la publication de GUILLAIN et KREIS : "Puisqu'il existe des polynévrites des membres sans participation clinique des nerfs crâniens, on peut logiquement se demander s'il n'existe pas de formes de polyradiculonévrites crâniennes bilatérales sans participation clinique des membres".

On peut dire pour conclure, qu'il semble bien que les formes mésocéphaliques pures existent et qu'elles ne sont pas à distinguer du syndrome de GUILLAIN-BARRE. Elles sont rares et posent un problème physio-pathologique : l'atteinte siège-t-elle sur les troncs nerveux ou bien au niveau du tronc cérébral, au niveau nucléaire ou supra-nucléaire ?

4) Les paralysies de fonction :

On rencontre également des paralysies de fonction dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE. L'évolution de ces paralysies partage l'évolution générale du syndrome de GUILLAIN-BARRE et se fait donc vers la régression.

Il est difficile, étant donné le petit nombre d'observations publiées dans la littérature, de donner des chiffres significatifs exprimant la fréquence de cette paralysie dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE et la fréquence de chacune d'entre elles. Mais ce que l'on peut constater c'est que nulle part, M.F. BLINEAU n'a observé dans un syndrome de GUILLAIN-BARRE :

- de paralysie de la divergence.
- de déviation conjuguée de la tête et des yeux.
- donc de paralysie des mouvements associés dans toutes les directions.

Par contre, les auteurs relatent des paralysies de la latéralité du regard, ainsi que celles de la verticalité et des paralysies de la convergence. Dans chaque groupe, les résultats dissociés de l'étude des mouvements volontaires d'une part et des mouvements automatiques d'autre part, ne sont pas toujours indiqués. Néanmoins, il semble bien que les paralysies de la latéralité soient le plus souvent totale; dans aucune observation, ne sont expressément mentionnées de paralysies purement volontaires.

Le syndrome de FOVILLE est assez fréquent, il s'accompagne assez souvent d'une atteinte de la VI^o paire comme la topographie des lésions peut aisément l'expliquer.

Enfin, il faut souligner qu'aux classiques paralysies de fonction s'ajoutent d'autres paralysies supra-nucléaires beaucoup plus rares : que ce soit l'ophtalmoplégie internucléaire antérieure ou bien l'ophtalmoplégie internucléaire postérieure. Il peut encore s'agir d'une paralysie supranucléaire, unilatérale, de l'élévateur de la paupière ou des deux muscles élévateurs. Ces formes n'ont pas été retrouvées dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE.

L'association aux paralysies de fonction de paralysies oculomotrices a déjà été mentionnée. Lorsqu'elles existent, il s'agit toujours d'une paralysie de la VI^o paire groupée avec une paralysie de la latéralité et d'une atteinte de la IV^o paire avec une paralysie de la verticalité.

Cette étude des paralysies oculaires dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE montre :

- que l'on peut rencontrer des paralysies de fonction et des paralysies des nerfs oculo-moteurs.

- que parmi les paralysies des nerfs oculo-moteurs, tous les aspects et tous les degrés peuvent être observés. En particulier, l'atteinte du III est loin de revêtir toujours un aspect typiquement tronculaire et l'asymétrie est fréquente.

- que l'on peut rencontrer associés les deux types de paralysies.

-:-:-:-:-

L'ophtalmoplégie a été étudiée par FISHER dans sa publication initiale. L'auteur évoque d'abord la possibilité d'une atteinte périphérique des différents nerfs oculomoteurs des deux côtés. Mais il fait remarquer que lors de la première phase de récupération, les mouvements conjugués d'abaissement du regard et les mouvements de convergence étaient redevenus normaux alors que les mouvements conjugués de latéralité et ceux d'élévation du regard étaient encore sévèrement limités. Ce n'est qu'ultérieurement que la récupération des mouvements conjugués de latéralité se faisait, et de façon symétrique.

Se référant alors à DUKE-ELDER, il propose l'explication suivante : "l'ophtalmoplégie externe totale, avec possibilité d'élévation de la paupière et avec réaction pupillaire à la lumière, indique une lésion centrale. Le parfait alignement, durant la période d'immobilité complète, suggère une lésion supra-nucléaire".

D'un autre côté, il faut remarquer que dans les lésions périphériques, le parallélisme disparaît, qu'il existe une diplopie et que le ptosis est de degré variable. Il conclut : "l'existence d'une diplopie et d'un ptosis de degré variable dans chaque cas, indique une atteinte de type périphérique des nerfs oculo-moteurs".

L'auteur propose deux explications : ou bien il s'agit d'une affection à la fois périphérique et centrale de l'appareil oculomoteur, ou bien les lésions périphériques sont si remarquablement symétriques que les paralysies simulent de près des paralysies des mouvements conjugués et qu'enfin, ces lésions sont si sélectives qu'elles peuvent épargner le releveur de la paupière et la pupille. FISHER termine en déclarant que dans ce cas, le processus pathologique doit être localisé à la partie toute périphérique des nerfs oculomoteurs.

VON ALLEN, en 1964, a repris l'étude de l'ophtalmoplégie en faisant les remarques suivantes :

- Le ptosis n'est complet dans aucun de ses cas. Plusieurs rapports, ainsi que ses observations N° 2, 3 et 4 mentionnent l'existence d'un ptosis modéré avec possibilité d'élévation volontaire des paupières. Il pense que cette épargne relative du releveur de la paupière, alors que tous les autres muscles innervés par la III° paire crânienne sont complètement paralysés, rend peu probable l'existence d'une lésion tronculaire et suggère plutôt une lésion centrale.

- Il est rare également de rencontrer une abolition complète des réactions pupillaires (lorsque cela se produit, c'est toujours de façon transitoire). La mydriase complète, correspondant à une paralysie du III, n'a pas été observée. Par contre, une observation suggère une lésion centrale localisée.

- Dans plusieurs cas et dans le cas N° 3 de l'auteur, on remarque une atteinte moindre des mouvements oculaires vers le bas au cours de l'évolution ou au cours de la récupération de l'ophtalmoplégie. Dans d'autres cas, il existe une atteinte moindre des mouvements de latéralité. L'existence des lésions relatives à la III° paire pour expliquer de tels phénomènes est peu vraisemblable.

- L'ophtalmoplégie externe, dans le cas N° 2, est complète alors que le ptosis ne l'est pas. L'électromyogramme du muscle droit externe du côté droit est remarquable par la pauvreté de ses potentiels; ceux que l'on trouve sont de bas voltage et varient de façon appropriée à la commande des mouvements des yeux. On peut penser que dans ce cas la paralysie du muscle est due à une atteinte des noyaux ou des axones.

- Dans le cas N° 3, il existe une amélioration précoce et décalée des mouvements oculaires vers le bas. L'électromyogramme des muscles droit interne et droit externe de l'oeil droit (qui ne fonctionnent pas) montre un silence presque complet avec des décharges spontanées et occasionnelles de potentiels bas voltés. De tels fuseaux de décharge se rencontrent dans les paralysies supra-nucléaires, mais l'interprétation peut prêter à caution.

L'auteur conclut : "Tout ce que l'on peut dire est que ces études incomplètes ne sont pas incompatibles avec la notion d'une lésion combinée nucléaire et supra-nucléaire".

SCHOTT, quant à lui, pense qu'il est possible de rattacher les différents éléments du syndrome à une atteinte essentiellement périphérique.

L'auteur souligne l'existence d'une atteinte globale de la motricité oculaire (mis à part le releveur de la paupière supérieure), avec par ailleurs à la phase de récupération, une régression souvent parallèle de la motricité volontaire et de la réflectivité pupillaire. "L'existence de paralysies symétriques ne s'oppose pas nécessairement à une localisation lésionnelle périphérique au niveau des troncs oculomoteurs. Ainsi, à l'échelon spinal, on retrouve dans les polyradiculonévrites, des atteintes radiculo-névritiques remarquablement symétriques, bien que partielles et sélectives : aréflexie et quadriplégie avec troubles sensitifs objectifs alors que les paresthésies et les algies ont inauguré la scène clinique".

Après ce rappel des opinions des différents auteurs concernant l'ophtalmoplégie, nous allons indiquer les différents arguments qui nous semblent en faveur d'une localisation centrale ou périphérique. Nous commencerons tout d'abord par les arguments en faveur d'une origine centrale de l'ophtalmoplégie :

- Beaucoup d'auteurs ont noté que les paralysies évoluaient et en particulier récupéraient sur un mode de paralysies de fonction. Les paralysies de la verticalité, comme nous l'avons signalé, régresseraient parmi les premières.

- A la période d'état de l'ophtalmoplégie, les axes oculaires sont parallèles et il n'y a pas de diplopie. La pupille lorsqu'elle est atteinte, ne réalise pas le tableau de la mydriase complète correspondant à une paralysie du III. Le ptosis peut exister alors que le malade reste capable d'effectuer des mouvements volontaires d'élévation de la paupière supérieure.

- Les renseignements fournis par l'électromyogramme sont discordants et ne permettent pas de conclure.

Les arguments en faveur d'une atteinte périphérique sont plus nombreux. Lorsque l'ophtalmoplégie est à son maximum (période d'état de l'ophtalmoplégie) elle n'est pas toujours symétrique. C'est ainsi que dans l'observation N° 7, des mouvements d'abduction de l'oeil gauche sont possibles. Les axes oculaires ne sont pas toujours parallèles, puisque dans 4 cas, il existe une diplopie à la période d'état (observations N° 5, 25, 30 et 9). Dans un cas enfin, il existe une anisocorie (observation N° 22). Le ptosis peut être asymétrique (observations N° 18 et 25), parfois même unilatéral (observations N° 17, 26 et 31).

- Cette asymétrie peut s'observer également lors de la phase de récupération. Dans quatre cas, la diplopie réapparaît et dans quatre autres observations, on assiste d'abord à la récupération de l'adduction d'un seul oeil. Une anisocorie s'observe dans deux cas (observations N° 2 et 10).

- Le mode d'installation de l'ophtalmoplégie évoque une atteinte périphérique puisque dans 22 cas, l'affection débute par une diplopie pour une direction donnée du regard, qui semble traduire le déficit d'un oculomoteur. Dans quatre cas, une atteinte des deux oculomoteurs externes inaugure le tableau ophtalmoplégique. Parfois même, le début est unilatéral : c'est ainsi que dans l'observation N° 8, il n'existe qu'un VI gauche, dans l'observation N° 7, l'oeil gauche est complètement immobile alors que le droit n'est atteint que dans un second temps.

- L'importance relative des différents signes de l'ophtalmoplégie : l'ophtalmoplégie interne, ophtalmoplégie externe, le ptosis, mérite d'être considérée. Si en effet, l'ophtalmoplégie externe, quelle que soit son importance est constamment retrouvée, l'ophtalmoplégie interne manque douze fois, le ptosis huit fois. Ces symptômes sont associés deux par deux : ophtalmoplégie externe + ptosis dans neuf cas; ophtalmoplégie externe + ophtalmoplégie interne dans cinq cas; il n'y a que douze observations où on retrouve ces trois symptômes.

De tels faits semblent difficiles à expliquer par une localisation centrale, mais on conçoit fort bien qu'une atteinte dissociée du III, jointe à celle des autres nerfs oculomo-

teurs, puisse donner un tel tableau.

Remarquons enfin que l'atteinte des autres paires crâniennes (paralysies faciales, de la déglutition; atteinte massive de ces paires crâniennes comme dans les observations de HYNES et de GOODWIN) est de type périphérique. Il est probable que l'ophtalmoplégie relève du même mécanisme physio-pathologique.

Il nous semble donc que l'ophtalmoplégie du syndrome de FISHER est due à une atteinte périphérique. Le niveau auquel apparaissent les lésions est impossible à déterminer actuellement. Si l'on compare l'ophtalmoplégie du syndrome de FISHER aux ophtalmoplégies complètes rencontrées dans les syndromes de GUILLAIN-BARRE, on constate qu'elles sont identiques. Les rares cas où il existait une ophtalmoplégie complète dans un syndrome de GUILLAIN-BARRE typique et où la vérification anatomique a été faite, montrent une atteinte des nerfs périphériques. Il nous semble qu'il s'agit là d'un argument supplémentaire en faveur de l'origine périphérique de l'ophtalmoplégie du syndrome de FISHER.

-:-:-:-:-

CHAPITRE VIII

L'ATAXIE DANS LE SYNDROME DE GUILLAIN-BARRE

De nombreuses formes ataxiques ont été décrites dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE. Si l'on entend le mot ataxie au sens large du terme, on peut distinguer avec SCHORDER trois variétés d'ataxie :

- l'ataxie de type tabétique, la véritable ataxie par atteinte de la sensibilité profonde.
- "l'ataxie cérébelleuse" qui est en fait une incoordination par asynergie et hypermétrie.
- l'ataxie vestibulaire qui est essentiellement une déséquilibration.

Les deux premières variétés ont été étudiées par J.J. MARTIN dans sa publication sur "les formes ataxiques des polyradiculonévrites aiguës et subaiguës". On pourra se reporter à ce travail pour la bibliographie.

Nous étudierons surtout l'ataxie cérébelleuse, les deux autres variétés nous retiendront moins.

A) L'ATAXIE VESTIBULAIRE :

L'ataxie vestibulaire au cours du syndrome de GUILLAIN-BARRE est rarissime. M.F. BLINEAU, dans son étude sur le nystagmus ne l'a rencontrée qu'une fois dans une observation de DREW et MAGGEE. De même les troubles vestibulaires chez un ataxique au cours d'un syndrome de GUILLAIN-BARRE sont possibles mais exceptionnels.

B) L'ATAXIE SENSITIVE :

L'ataxie sensitive est par contre un symptôme fréquemment signalé dans les observations du syndrome de GUILLAIN-BARRE.

En 1916, l'un des deux patients objet de la description de GUILLAIN, BARRE et STROHL, présentait une instabilité de la marche. GUILLAIN retrouve une ataxie chez 4 malades sur 10 dont il publie les observations en 1936 : il existe chez ces malades de gros troubles de la sensibilité profonde aux quatre membres, entraînant une ataxie pseudo-tabétique (observations N° 3, 5, 6 et 10).

Bien d'autres observations ont été publiées entre temps et depuis. On peut retenir de celles-ci les éléments suivants : cette ataxie s'accompagne d'une atteinte de la sensibilité profonde et survient naturellement en l'absence de tout signe cérébelleux. Elle est caractérisée par des mouvements mal dirigés et une station debout perturbée. Ces troubles sont au moins partiellement corrigés par la vue. La fermeture des yeux les aggrave et il existe un signe de Romberg.

Les lésions anatomo-pathologiques observées dans de telles formes sont variables : elles sont situées dans la racine postérieure et dans les cordons spinaux postérieurs.

L'atteinte limitée à une démyélinisation des racines postérieures est signalée par MARINESCO et DRAGANESCO, MIRUS, GUILLAIN (en 1953).

Des lésions portant sur les racines postérieures et associant une démyélinisation des cordons postérieurs sont notées par GILPIN, MOERSCH et KERNOHAN, RUSSEL et MOORE, LOWENBERG et FOSTER, J.J. MARTIN et ROSENBLUM.

Dans une publication de 1958, VAN BOGAERT insiste sur la démyélinisation des cordons postérieurs mais considère également comme très importante l'atteinte des faisceaux spino-cérébelleux. SHASKAN, TEITELBAUM et STEVENSON observent des lésions inflammatoires aiguës dans les nerfs périphériques et crâniens et l'existence d'une dégénérescence myélinique dans les cordons de Goll et de Flechsig.

Plusieurs auteurs ont signalé que c'est seulement dans les cas de polyradiculonévrite où le décès est retardé qu'on retrouve à l'autopsie une extension des lésions au niveau du système nerveux central (VAN BOGAERT). MARTIN le

rappelle dans son travail sur les formes ataxiques des polyradiculonévrites (1960) : dans les trois observations anatomiques de cette étude, le décès survient à la suite de l'épisode aigu et l'auteur ne retrouve rien de particulier à l'examen de la moëlle. Par contre, dans les observations de GILPIN, MOERSCH et KERNOHAN, RUSSEL et MOORE; SHASKAN, TEITELBAUM et STEVENSON; ROSENBLUM où la vérification est réalisée 10, 19, 7 et 24 mois après une polyradiculonévrite avec ataxie sensitive liée à de gros troubles de la sensibilité profonde, il existe une dégénérescence myélinique manifeste des cordons postérieurs.

HAYMAKER et KERNOHAN ont étudié le délai, entre l'apparition de la polyradiculonévrite et l'issue fatale. Ils pensent que plus de 46 jours et moins de 77 jours sont nécessaires pour que la dégénérescence s'étende des racines à l'intérieur de la moëlle.

Cette ataxie peut s'inscrire dans le cadre d'un syndrome de GUILLAIN-BARRE par ailleurs complet. Elle peut même en être le signe dominant. Mais elle peut aussi rester isolée soit au début de l'affection, soit pendant l'évolution de celle-ci. Elle réalise alors les formes ataxiques de l'affection, comme SPECTOR, HAYMAKER et KERNOHAN l'ont rapporté dans leurs observations. Il s'agit d'une ataxie avec abolition des réflexes ostéo-tendineux sans aucun déficit sensitivo-moteur.

Le critère diagnostique essentiel de ces formes, comme l'ont montré les études de ISCH, est apporté par l'électromyogramme qui montre une augmentation de la latence distale et une baisse de la vitesse de conduction alors que le tracé recueilli lors des mouvements volontaires reste souvent peu altéré, de type intermédiaire et que l'excitabilité faradique est souvent conservée.

On peut rapprocher de ces observations, celles d'AUBRY et LAFFARGUE, MUNSAT et BARNES, dans lesquelles l'ataxie ne s'explique ni par des troubles de la sensibilité profonde ni par des signes cérébelleux. L'apport de l'électromyogramme dans ces formes est considérable et permet de comprendre le mécanisme de l'ataxie. AUBRY et LAFFARGUE

proposent de l'expliquer par une atteinte élective et précoce des fibres qui dans la racine postérieure, transmettent au cervelet les impressions périphériques inconscientes.

A côté de cette ataxie sensitive pure, on peut observer une "ataxie mixte", dans laquelle on retrouve à la fois des troubles de la sensibilité profonde et des troubles cérébelleux, comme en témoigne l'observation de GUILLAIN (N° 17 de 1953).

La succession à une "ataxie sensitive" pseudo-tabétique, d'une ataxie cérébelleuse au décours de la maladie a été décrite par VAN BOGAERT et DUBOIS chez un enfant.

Ces différentes observations nous amènent à parler maintenant de l'ataxie cérébelleuse.

C) L'ATAXIE CEREBELLEUSE :

Une ataxie cérébelleuse isolée peut se rencontrer dans un syndrome de GUILLAIN-BARRE bien qu'elle soit moins fréquente que la précédente. Elle se caractérise alors, en l'absence de tout déficit de la sensibilité profonde, par une titubation à la station debout; le malade est instable, son corps est animé d'oscillations, mais il n'existe pas de signe de Romberg. La démarche est asynergique et incoordonnée. Les troubles de la coordination segmentaire, hypermétrie, asynergie et adiadococinésie sont mis en évidence par les tests classiques.

Parmi les premières observations comportant une telle ataxie cérébelleuse figurent celles de VAN BOGAERT. Cet auteur publie en 1938 9 observations dont 2 s'accompagnent de signes cérébelleux stato-cinétiques. Dans l'observation I, on note un tremblement rappelant celui des ataxies aiguës, accentué par l'épreuve doigt-nez, une hypermétrie et une décomposition des mouvements, une asynergie haut-bas du corps à la marche. Dans l'observation 7, apparaît en cours d'évolution, un grossier tremblement de type intentionnel aux membres inférieurs alors qu'il existe un très léger tremblement cérébelleux dans l'épreuve du doigt sur le nez, surtout à gauche.

L'auteur rappelle deux observations. La première est celle de DUBOIS et VAN BOGAERT (que nous avons déjà signalée plus haut) et concerne un enfant de 7 ans chez lequel on avait observé dans une première phase de la maladie un syndrome typique de radiculonévrite avec dissociation albumino-cytologique. Au bout de 20 jours, la guérison paraissait prochaine, quand se produisit une seconde phase caractérisée par une grande ataxie cérébelleuse; six mois après le début de la maladie, l'état était très satisfaisant, mais il persistait un léger tremblement intentionnel et d'attitude aux membres supérieurs.

L'autre observation se trouve dans un travail consacré à l'ataxie aiguë de LEYDEN et publié par VAN BOGAERT en 1931 (observation N° 2). Elle concerne une femme de 38 ans qui après un début marqué par une obnubilation psychique et des douleurs des membres inférieurs, avait présenté un syndrome d'hypertension intra-crânienne avec vomissements de type cérébral et céphalées diffuses, confirmé par la recherche de la tension rétinienne. Un syndrome cérébelleux avec ataxie marquée aux 4 membres, tremblement intentionnel discret avec conservation des réflexes ostéo-tendineux apparaissait ensuite. Il existait une dysmétrie marquée aux membres inférieurs et aux membres supérieurs. La parole était lente et détaillée. Il s'y associait une parésie du droit externe de l'oeil droit. L'albumine était à 1,50 g pour 2 cellules.

L'affection guérit mais la patiente conserva de sa maladie des crises vaso-motrices des extrémités et des accès de migraine.

L'auteur pense que cette observation d'ataxie cérébelleuse aiguë se rapproche des formes ataxiques cérébelleuses des polyradiculonévrites qu'il a décrites. Tel ne semble pas être l'avis de GUILLAIN qui ne mentionne pas l'observation dans sa publication de 1953.

J.O. TRELLES et JORGE VOTO BERNALES (cités par GUILLAIN) décrivent deux cas de cette forme cérébelleuse et pensent à l'existence de lésions centrales. Ils concluent

que le syndrome de GUILLAIN-BARRE est une véritable entité neuro-pathologique et non un syndrome et que l'agent morbide peut atteindre non seulement les racines, mais le système nerveux central.

En 1949, SCHORDER consacre sa thèse aux formes ataxiques du syndrome de GUILLAIN-BARRE, envisage l'existence de l'ataxie cérébelleuse et refait l'exposé des cas de PHILIPS et VAN CAILLE, NUYTEMANS, VAN BOGAERT, DUBOIS et VAN BOGAERT, mais il ne cite pas de nouveaux exemples. Recherchant la localisation des lésions dans ces cas, il élimine une atteinte haute, en faisant remarquer qu'une atteinte directe du cervelet provoque des troubles cérébelleux, mais que cette hypothèse ne semble pas à retenir dans un syndrome de GUILLAIN-BARRE qui est avant tout une polyradiculonévrite.

SCHORDER élimine une atteinte des voies extramédullaires qui imposerait d'admettre que dans la racine postérieure, seules sont touchées les fibres cérébellipètes. Il rapporte le trouble à une atteinte des voies cérébelleuses au niveau intra-médullaire.

GUILLAIN, dans son rapport de 1953, publie 2 observations de malades présentant des troubles cérébelleux: Observation N° 3 (troubles de la coordination avec démarche ébrieuse); observation N° 18 (hypermétrie, tibulation, a-diadococinésie).

STONE et ALDRICH décrivent une ataxie avec troubles cérébelleux cinétiques importants des 4 membres, accompagnée d'une limitation des mouvements dans le regard latéral gauche. L'évolution fut régressive.

MUNSAT et BARNES décrivent trois observations de GUILLAIN-BARRE avec ataxie, sans aucun trouble de la sensibilité profonde. Les auteurs considèrent l'ataxie comme étant de type cérébelleux. Ils suggèrent une atteinte cérébelleuse dans le tronc cérébral ou une atteinte cérébrale mais aucune preuve formelle ne peut être apportée à cette idée.

J.J. MARTIN en 1960, dans sa publication sur les formes ataxiques des polyradiculonévrites aiguës et subaiguës,

décrit un cas d'ataxie avec incoordination de type cérébelleux, sans troubles de la sensibilité profonde. L'examen microscopique montre des altérations au niveau des racines, mais la moëlle paraît intacte (en particulier, les cordons postérieurs et les voies spino-cérébelleuses sont indemnes). Malheureusement, le cervelet et les étages supra-médullaires n'ont pu être examinés. L'auteur ne peut donc conclure mais pense que les lésions doivent se situer à l'étage sus-médullaire.

Dans son étude histologique des polyradiculonévrites aiguës et subaiguës, J.J. MARTIN cite quelques cas de la littérature avec atteinte des voies spino-cérébelleuses (RUSSEL et MOORE, SHASKAN D.).

FORD en 1960 dans ses "Diseases of the Nervous system in Childhood" publie l'observation d'un enfant de 9 ans atteint d'une polyradiculonévrite avec déficit moteur, aréflexie généralisée, sans troubles sensitifs. Durant la convalescence une ataxie de type cérébelleux apparaît et un oedème du fond d'oeil se développe. La guérison fut complète.

RICHTER en 1962 publie un travail sur les formes ataxiques du GUILLAIN-BARRE et décrit le cas d'un malade atteint d'une ataxie statique et cinétique qui a les caractères de l'incoordination cérébelleuse. Il n'y a cependant ni dysarthrie, ni tremblement. Il existe une aréflexie généralisée sans déficit sensitivo-moteur avec une dissociation albumino-cytologique du L.C.R. (l'albumine atteint 1 g).

Au cours de l'évolution apparaissent des troubles sensitifs de l'extrémité distale des 4 membres et une astéréognosie de la main droite. L'ataxie persistait toujours, tout en étant devenue moins importante, les troubles sensitifs avaient disparu à l'exception de l'astéréognosie lorsque le malade mourut 4 ans plus tard d'une affection intercurrente. Les réflexes ostéo-tendineux restaient absents, à l'exception des réflexes bicipitaux.

L'examen anatomo-pathologique fut limité au système nerveux central. Il ne montrait pas d'extension au

trunc cérébral ou au cervelet. Dans la moëlle, il existait une dégénérescence myélinique dans la "middle root zone" (de Flechsig) des cordons postérieurs et dans la colonne de Clarke. Les corps cellulaires des neurones de la colonne de Clarke n'étaient pas atteints. L'auteur conclut à une atteinte des afférences spino-cérébelleuses dans la moëlle. Ces dernières traversent en effet la "middle root zone" des cordons postérieurs et font relais dans la colonne de Clarke avant de rejoindre le faisceau cérébelleux direct de Flechsig.

TRIDON en 1967, publie un cas d'ataxie aiguë cérébelleuse appartenant au syndrome de GUILLAIN-BARRE. Le malade présentait une quadriparésie sans déficit sensitif. L'ataxie n'avait été notée que tardivement.

L'auteur écrit : "A ce moment se précise un syndrome cérébelleux kinétique intense, plus marqué aux membres supérieurs et caractérisé par une dysmétrie et un tremblement qui s'accuse en fin de mouvement et persiste lors du maintien des attitudes. Lors de l'épreuve du serrement, les mains sont animées de battements. Il existe une adiadicocinésie bilatérale très accusée". L'importance de la dyskinésie serait, pour l'auteur, un argument en faveur d'une atteinte haute cérébelleuse, au pédonculaire.

Signalons enfin que des troubles cérébelleux sans ataxie ont été décrits dans les syndromes de GUILLAIN-BARRE. C'est ainsi qu'en 1938, VAN BOGAERT signale dans son Essai sur un groupe épidémique de cas de polyradiculonévrite, un tremblement intentionnel passager, dans l'observation N° 6.

Cette étude de l'ataxie dans le GUILLAIN-BARRE appelle quelques remarques. Comme nous l'avons déjà signalé, il n'a jamais été retrouvé de dysarthrie dans les syndromes de GUILLAIN-BARRE avec signes cérébelleux.

L'ataxie lorsqu'elle est isolée, sans déficit sensitivo-moteur, s'accompagne toujours d'une aréflexie.

Enfin, les résultats apportés par l'électromyogramme et en particulier les mesures de conduction, semblent d'un grand intérêt dans ces formes ataxiques.

Après ces quelques remarques, nous pouvons envisager maintenant l'étude de l'ataxie dans le syndrome de FISHER.

-:-:-:-:-

.

CHAPITRE IX

L'INCOORDINATION ET L'AREFLEXIE
DANS LE SYNDROME DE FISHER

- : - : - : - : - : - : - : - : - : - : - : - : - : - : - : - : -

L'ataxie du syndrome de FISHER, ou plutôt l'incoordination (dans la terminologie française) ne s'accompagne généralement pas de troubles de la sensibilité profonde. Ceux-ci ne sont retrouvés que dans 7 observations. Même dans celles-ci, les troubles sont discrets et ne semblent pas capables d'engendrer à eux seuls une telle incoordination. D'autant plus que, dans un cas, les troubles de la sensibilité profonde disparaissent avant l'ataxie et que dans un autre cas, il est possible de dissocier une symptomatologie cérébelleuse et des troubles de la sensibilité profonde (ces dernières formes ressemblent aux formes mixtes d'ataxie que nous avons vues dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE).

Dans tous les autres cas (24), c'est-à-dire la majorité, l'incoordination ne s'accompagne d'aucun trouble sensitif. Les auteurs parlent alors d'une incoordination cérébelleuse. Ces formes présentent beaucoup d'analogies avec les formes d'ataxie cérébelleuse décrites dans le GUILLAIN-BARRE. Dans les deux variétés, il n'existe notamment pas de dysarthrie.

Pour expliquer l'incoordination du syndrome de FISHER, les auteurs ont proposé différents schémas. Nous étudierons tout d'abord celui de FISHER.

Pour cet auteur, l'ataxie est de type cérébelleux. Mais FISHER répugne à admettre un syndrome cérébelleux dans une affection essentiellement périphérique, et fait remarquer que si l'ataxie se rencontre assez fréquemment dans le GUILLAIN-BARRE, elle s'accompagne très souvent de troubles sensitifs importants.

Deux de ses malades ne présentent aucun déficit sensitif et si chez le troisième il existe des troubles de la perception des vibrations, ceux-ci lui paraissent hors de proportion avec l'ataxie.

Pour FISHER, deux explications finalement sont possibles : soit une atteinte cérébelleuse, soit une atteinte étendue et sélective des neurones sensitifs responsables de l'ajustement postural. Dans sa conclusion, il indique que l'ophtalmoplégie et l'ataxie peuvent indiquer une lésion du système nerveux central. C'est l'explication qu'il préfère, disant que ces "signes cliniques peuvent, mais à contre-cœur, être interprétés comme des manifestations d'une anomalie unique et inhabituelle du neurone périphérique".

LUGARESI et TASSINARI envisagent les hypothèses suivantes pour expliquer à la fois l'ophtalmoplégie et l'ataxie.

A - Mésocéphalite, associant une atteinte des motoneurones crâniens (oculaires électivement) à une souffrance des structures supra-spinales intéressées dans le contrôle des mouvements volontaires et réflexes; cette atteinte pourrait atteindre à ce niveau, soit les voies afférentes de récepteurs musculo-tendineux (de GOLGI et des fuseaux) allant au lobe antérieur du cervelet, soit les voies efférentes réticulo-spinales aux moto-neurones alpha et à la boucle gamma.

Une telle localisation permettrait en effet d'expliquer avec l'atteinte oculaire, l'ataxie, tout en laissant inexpliquée la présence d'une dissociation albumino-cytologique mais elle explique mal l'aréflexie.

B - Polyradiculonévrite avec atteinte oculaire et cérébellite associées.

C - Polyradiculonévrite portant sur les fibres des moto-neurones oculaires au niveau mésocéphalique et sur les fibres des moto-neurones gamma au niveau spinal.

SCHOTT, s'appuyant sur l'observation de RICHTER, propose d'expliquer l'ataxie par une atteinte des voies spino-cérébelleuses.

Nous pensons également que l'incoordination du syndrome de FISHER peut s'expliquer par une atteinte périphérique. C'est ce que nous voudrions montrer maintenant en tenant compte des analogies importantes qui existent entre l'incoordination

du syndrome de FISHER et les formes d'ataxie cérébelleuse de GUILLAIN-BARRE.

La plupart des observations du syndrome de FISHER présentent un caractère cérébelleux surtout statique d'ailleurs. L'analyse des documents anatomiques montre que la constatation clinique d'une ataxie cérébelleuse dans une polyradiculonévrite ne permet pas de préjuger de l'atteinte lésionnelle du cervelet lui-même. Dans les formes de polyradiculonévrite comportant une extension centrale des lésions (HAY MAKER et KERNOHAN), les altérations cérébelleuses restent absentes ou minimales. Jamais il n'a été signalé d'observations à la fois cliniques et anatomiques de formes cérébelleuses de polyradiculonévrite (SCHOTT, J.J. MARTIN).

Il semble donc plus logique d'incriminer une atteinte des voies cérébelleuses à l'étage médullaire. C'était l'explication proposée par SCHORDER dans sa thèse en 1949 pour les ataxies cérébelleuses du syndrome de GUILLAIN-BARRE.

La possibilité d'une telle atteinte est envisagée par LHERMITTE dans son étude du "syndrome cérébelleux". L'auteur écrit : "Il serait conforme à la logique que l'interruption des voies spino-cérébelleuses dans la moëlle provoque des troubles cérébelleux puisque, dans ces conditions, les messages périphériques ne parviennent plus au vermis. Les affections médullaires ne comportent pas de lésions localisées aux faisceaux spino-cérébelleux, de telle sorte qu'il est difficile de dégager l'éventuelle composante cérébelleuse.

Sans remettre en question la différence de nature qui oppose l'ataxie due aux lésions des cordons postérieurs aux troubles cérébelleux, de nombreux auteurs ont pensé que l'altération des faisceaux de FLECHSIG et GOWERS participait à la genèse des troubles de la statique et de la marche dans certaines observations de blessure, d'angiome, de néo-formations médullaires, de syringomyélite, etc....."

Envisagé sous cet aspect, le dérèglement du cervelet est donc concevable. Il semble trouver une confirmation

dans les expériences de R. BING (1907) sur le chien. Cet auteur avait pratiqué une section haute des faisceaux spino-cérébelleux et il aurait observé une ataxie cérébelleuse.

AGEON, en 1934, avait déjà rappelé que les ataxies provoquées par des affections intra-rachidiennes (radiculites, myélites, compressions médullaires) pouvaient revêtir un aspect différent selon que l'atteinte concernait les voies de la sensibilité profonde consciente ou les conducteurs spino-cérébelleux intra-médullaires.

En définitive, la démonstration d'une atteinte des voies spino-cérébelleuses, responsable d'une ataxie cérébelleuse, est apportée par la remarquable observation de RICHTER. Nous l'avons déjà citée dans le chapitre précédent et nous avons noté que les lésions intéressaient la Colonne de Clarke et la "middle root zone". Il s'agit donc d'une atteinte des afférences spino-cérébelleuses et plus particulièrement du neurone dont le corps cellulaire se trouve dans le ganglion.

Nous avons également mentionné que l'observation anatomique du cas de RICHTER a été faite 4 ans après le début de la maladie. Or, nous avons déjà vu qu'il fallait un délai important pour que des lésions intra-médullaires apparaissent dans les polyradiculonévrites. Pour HAYMAKER et KERNOHAN, ce délai doit être au moins de 46 jours.

Le syndrome de FISHER guérissant rapidement, il est peu probable que de telles lésions aient le temps de se constituer. Il nous faut alors envisager, pour expliquer l'ataxie du syndrome de FISHER, des lésions des afférences spino-cérébelleuses au niveau des racines postérieures. C'est l'explication qu'avaient proposé pour leurs formes ataxiques du GUILLAIN-BARRE, d'AUBRY et LAFFARGUE.

L'AREFLEXIE :

D'autres fibres seraient atteintes à l'intérieur de la racine. L'aréflexie est en effet difficilement explicable par une localisation mésentencéphalique. Elle semble plutôt ob-

jectiver une atteinte périphérique interrompant l'arc réflexe dans sa portion sensitive puisqu'il n'existe aucun déficit moteur. L'abolition isolée des réflexes tendineux la plus fréquemment rencontrée en clinique peut en effet s'expliquer par l'inexcitabilité élective des fibres fusoriales Ia (A.M. PARK; R.D. TEADALL; J.W. MAGGLADERY, 1951).

Nous avons noté tout au long de ce travail que l'ataxie cérébelleuse du syndrome de GUILLAIN et celle du syndrome de FISHER s'accompagnent toujours d'une aréflexie ou d'une hyporéflexie. (Une seule exception avait été signalée et concernait l'observation de VAN BOGAERT, dans laquelle les réflexes ostéo-tendineux étaient conservés. Mais nous avons vu que le diagnostic de polyradiculonévrite était très contestable et n'avait pas été retenu par GUILLAIN).

Cette condition pathologique : ataxie cérébelleuse et aréflexie semble particulière aux syndromes du GUILLAIN-BARRE et de FISHER. Il existe en effet d'autres ataxies aiguës, en particulier "une ataxie cérébelleuse aiguë solitaire et curable de l'enfant" décrite par THIEFFRY qui réalise un syndrome cérébelleux pur, sans modification du L.C.R. Mais dans celle-ci, les réflexes ostéo-tendineux sont normaux, assez souvent pendulaires. Les hérédodégénérescences spino-cérébelleuses avec ophtalmoplégie complète publiées par LUMBROSO, qui réalisent un tableau voisin de celui de MILLER FISHER, ne comportent pas d'aréflexie. Les réflexes ostéo-tendineux y sont présents ou exagérés et ces affections comportent en plus une dysarthrie.

Il ne paraît donc pas absurde d'essayer de proposer une explication périphérique à la fois de l'aréflexie et de l'incoordination pour le syndrome de FISHER. Un rappel de la constitution des racines dorsales nous y aidera.

Les racines dorsales contiennent 60 % de fibres myélinisées du type A et 40 % de fibres amyéliniques du type C. Les fibres du groupe A se divisent selon leur diamètre en trois groupes distincts :

- groupe I , où les fibres ont un diamètre de 20 à 12 microns,
- groupe II , où le diamètre est de 12 à 5 microns,
- groupe III, où il est de 1 à 4 microns.

Dans les nerfs musculaires, on retrouve ces trois groupes. Les fibres du groupe I innervent soit des fuseaux neuro-musculaires (terminaisons primaires), soit des organes tendineux de GOLGI. Les fibres du groupe II sont des fibres d'origine fusoriale connectées aux terminaisons secondaires. Les fibres correspondant aux afférences spino-cérébelleuses appartiennent à ce groupe II.

L'aréflexie et l'ataxie pourraient donc s'expliquer par une atteinte des fibres Ia et des fibres II. Celles-ci sont fortement myélinisées et c'est la raison pour laquelle elles seraient préférentiellement atteintes dans la racine postérieure.

On pourra nous objecter qu'une telle condition est exceptionnelle aussi bien dans la clinique qu'au point de vue anatomo-pathologique. Nous avons cependant retrouvé une observation de TARDIEU où une condition approchante est réalisée.

Un enfant présentait à la suite d'une "encéphalite aigüe" les séquelles suivantes : aréflexie tendineuse, mouvements involontaires au repos, syndrome ataxique. La marche était ébrieuse, faite de mouvements à la fois mal freinés et incoordonnés. L'enfant écartait les membres inférieurs, évitait le temps portant.

Il existait un syndrome cinétique des membres supérieurs et une instabilité importante dans l'épreuve du bras tendu. Par contre, il n'y avait ni troubles de la sensibilité profonde, ni Romberg et la force musculaire était normale.

TARDIEU pense avoir démontré par des méthodes neuro-physiologiques que l'aréflexie observée en l'absence de tout déficit sensitivo-moteur peut être attribuée à une atteinte des fibres Ia et l'ataxie à l'atteinte des autres fibres d'origine fusoriale ou fibres II, qui sont la voie d'un réflexe plurisynap-

tique d'étirement. L'auteur conclut : "La suppression de toutes informations d'origine fusoriale est suffisante à provoquer l'ataxie tandis que celles des fibres Ia ne semble expliquer que la seule abolition des réflexes ostéo-tendineux".

En conclusion, il paraît possible d'expliquer l'ataxie et l'aréflexie du syndrome de FISHER par une atteinte périphérique : atteinte des fibres d'origine fusoriale de type Ia et de type II. Cette atteinte particulière pourrait peut être expliquer l'absence de dysarthrie.

La sélectivité de l'atteinte des fibres à l'intérieur des racines rachidiennes est possible et fournie par l'existence de formes motrices pures et de formes sensibles pures de GUILLAIN-BARRE.

La réalité d'une telle atteinte pourrait être fournie par l'électromyographie. On a vu son importance dans les formes ataxiques du syndrome de GUILLAIN-BARRE.

-:-:-:-

[illegible]

L'étude de l'ophtalmoplégie et de l'ataxie nous a montré la possibilité d'expliquer ces deux symptômes par une atteinte périphérique. Cette hypothèse reste fragile en l'absence de documents anatomiques. Par contre, il semble plus facile d'admettre que le syndrome de FISHER constitue une forme inhabituelle de polyradiculonévrite de type GUILLAIN-BARRE. Pour étayer cette opinion, on peut citer les deux dernières observations de la publication d'ELLIZAN (N° IO et II) qui constituent, comme le notait l'auteur, des formes de transition entre ces deux syndromes.

On y retrouve en effet associées à une ophtalmoplégie externe peu importante, sans atteinte pupillaire, une ataxie et une aréflexie. Il existe par contre un déficit moteur modéré des membres. Les troubles sensitifs sont discrets, limités dans le premier cas (N° IO) à des troubles localisés de la sensibilité profonde et dans le second cas, à une hypoesthésie vibratoire.

Quelques particularités méritent d'être signalées. Dans l'observation N° IO, l'atteinte des paires crâniennes est importante. Des complications respiratoires liées à l'encombrement trachéo-bronchique doivent faire pratiquer une trachéotomie. Dans l'autre cas (observation N° II), l'existence d'un épisode entièrement résolutif 29 ans auparavant, associant des paresthésies, une diplopie et une ataxie du tronc, mérite d'être signalée.

Les aspects ophtalmoplégiques rencontrés dans le MILLER FISHER s'observent également dans certains GUILLAIN-BARRE, soit qu'il s'agisse de formes avec atteinte sensitivo-motrice importante des 4 membres, soit qu'il s'agisse de formes oculaires pures.

L'ataxie d'allure cérébelleuse du MILLER FISHER se retrouve dans certaines formes ataxiques du syndrome de

GUILLAIN-BARRE comme nous l'avons déjà vu. Il nous semble que le syndrome de FISHER, constituant en quelque sorte une synthèse des formes ataxiques et des formes oculaires, doit prendre place à côté des formes mésocéphaliques pures, des formes oculaires pures, des formes pseudo-myasthéniques, des formes ataxiques décrites dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE.

FORMES CLINIQUES DU SYNDROME DE FISHER :

Les symptômes constituant la tirade du syndrome ont une importance variable. Les tableaux cliniques ainsi réalisés sont généralement dominés par l'ophtalmoplégie ou l'ataxie. Est-il possible d'inclure dans ce cadre des formes où ne sont retrouvés que deux de ces symptômes ? C'est la question que l'on peut se poser devant notre dernière observation.

Observation N° 32 - Pr SABOURAUD.

Histoire :

L'histoire de cet homme de 32 ans, ancien tuberculeux pulmonaire est la suivante :

26 Février 1970,

quelques jours après avoir fait une angine, il ressent au réveil une asthénie inhabituelle et une diplopie intermittente dans le regard latéral : il voit les carreaux de sa salle de bain dédoublés. Ces troubles ne l'empêchent pas de se rendre à son travail en conduisant sa voiture.

27 Février 1970,

le matin, il constate une majoration des symptômes : la diplopie est devenue permanente, il constate une diminution de la force musculaire de son membre supérieur gauche : enfin, au petit déjeuner, il constate une diminution de la sensation gustative.

1er Mars 1970,

il est hospitalisé à l'Hôtel-Dieu dans le service du Professeur LEBORGNE : il est alors constaté une aréflexie ostéo-tendineuse à tous les niveaux, un déficit moteur dis-

cret du membre supérieur gauche et un discret syndrome vestibulaire avec un signe de Romberg; il est également constaté une hypo-gueusie.

Examen :

A l'examen le 4 Mars 1970, dans le service de Neurologie, chez cet homme obèse de 94 Kg pour I M.83, on retient :

1) A l'étage céphalique :

Une diplopie horizontale dans le regard en position primaire; les pupilles et le réflexe pupillaire sont normaux, le champ visuel et le fond d'oeil sont également normaux; enfin, il est constaté un nystagmus dans le regard latéral.

2) Au tronc et aux membres :

On retrouve l'abolition des réflexes ostéo-tendineux, l'abolition également des cutanés abdominaux, tandis que le cutané plantaire est en flexion des deux côtés. La force musculaire du membre supérieur gauche est diminuée, cotée à 4/5 pour le deltoïde et à 4/5 pour la pince digitale. Le patient signale un engourdissement de l'auriculaire gauche mais il n'y a aucun trouble de la sensibilité objective.

L'étude des autres appareils est sensiblement normale, à la réserve près que la tension artérielle est à 15/9.

Etude biologique :

Le L.C.R. révèle une albuminorachie à 0,70 alors que les éléments cellulaires sont dénombrés à 0,8 leucocytes par mm³.

L'électromyogramme et l'électroencéphalogramme sont tous les deux normaux.

L'hyperglycémie provoquée per os est du type diabétique avec les chiffres suivants : I,15; I,80; 2,50; 2,50; 2,35; I,75; I,55.

Il est constaté une glycosurie intermittente et l'hyperglycémie provoquée par voie intra-veineuse donne une pente à 1,3.

La numération formule sanguine est normale, avec 5.000 000 de globules rouges et 7 800 globules blancs dont 76 % de polynucléaires.

Le sodium est à 144 mEq par litre et le potassium à 4,4 mEq par litre dans le sang.

Dans les urines, l'aldostérone est dosée à 4 gamma par 24 heures, les catécholamines à 176 gamma et l'acide vanyl mandélique à 3 mg par 24 heures.

Les stéroïdes urinaires sont par contre élevées, les 17 céto à 26,92 mg par 24 heures et les 17 Oh à 12,60 mg par 24 heures.

Mais le cortisol plasmatique est retrouvé à plusieurs reprises, normal, à 14 gamma.

Il est enfin pratiqué un test au Tensilon qui s'avère négatif.

En résumé, il s'agit de la survenue récente et de façon brutale d'une paralysie intéressant le membre supérieur gauche, intéressant également la musculature extrinsèque de l'oeil, déficit qui paraît périphérique sur l'association de l'abolition des réflexes ostéo-tendineux et l'absence de signes pyramidaux. Les anomalies biologiques sont les suivantes :

- une dissociation albumino-cytologique dans le L.C.R.
- un diabète sucré avec glycosurie.
- un hyper-corticisme biologique.

Discussion diagnostique :

C'est d'abord à une myasthénie que l'on se devait de penser, devant l'apparition brutale de parésies oculo-motrices et d'un déficit des racines des membres supérieurs. Le test au Tensilon négatif, n'a pas permis d'amarrer définitivement ce diagnostic.

On pouvait penser également qu'il s'agissait d'une multi-névrite diabétique eu égard à la répartition asymétrique des lésions et du trouble du métabolisme des sucres.

En fait, on a pensé qu'il pouvait y avoir un bénéfice thérapeutique à considérer ce malade comme un GUILLAIN-BARRE atypique et à le traiter par des corticoïdes.

Evolution :

Le 21 Avril, lors d'une deuxième hospitalisation, il est constaté :

- la persistance de la diplopie avec une parésie du droit externe de l'oeil gauche qui ne suit pas le doigt jusqu'au bout dans le regard extrême.
Les réflexes ostéo-tendineux sont retrouvés à tous les étages.
- il n'existe plus de déficit moteur du membre supérieur gauche.
- il n'y a plus d'agueusie.

Une deuxième ponction lombaire est pratiquée et elle montre une albuminorachie à 0,45 avec 0,2 lymphocytes par mm³.

Devant la persistance donc de cette diplopie qui oblige le patient à se conduire l'oeil gauche fermé, pour ne pas voir double, la corticothérapie est commencée à la dose de 40 mg par jour. 6 jours après le début de cette dernière, la diplopie-symptôme a disparu. A cette amélioration subjective du malade, on constate également une course plus grande de l'oeil gauche, dans le regard latéral gauche. La corticothérapie est poursuivie en ambulatoire jusqu'au 2 Mai 1970, date à laquelle il est revu en consultation externe. Devant la persistance de l'amélioration, il est alors décidé une diminution de celle-ci à raison de 5 mg par semaine.

Il est revu le 11 Mai 1970, puis le 29 Mai 1970; il est alors sous 25 mg de corticoïdes et on ne constate aucune anomalie ni subjective ni objective de la motricité

extrinsèque des yeux.

Commentaires :

La difficulté du diagnostic tenait surtout à la possibilité d'une neuropathie diabétique. L'association paralysie oculaire et aréflexie diffuse avait paru suffisamment évocatrice d'un syndrome polyradiculonévritique proche du MILLER FISHER pour faire tenter une corticothérapie. Avec cet argument, on pourrait considérer qu'il s'agit d'une forme incomplète de syndrome de FISHER réduit à l'atteinte d'un seul oculo-moteur et à une aréflexie sans incoordination.

Le problème étant ainsi posé, il nous semble nécessaire avant de le résoudre, de faire quelques rappels.

L'ophtalmoplégie est constante dans toutes les observations. Elle est généralement importante, portant parfois sur la musculature intrinsèque, mais atteignant toujours la musculature extrinsèque. Comme nous avons conclu à une atteinte périphérique, il serait juste d'admettre que "l'ophtalmoplégie" puisse se limiter à l'atteinte de un, de deux ou des trois nerfs oculo-moteurs.

L'incoordination, comme nous l'avons vu, est "d'allure cérébelleuse", sans troubles de la sensibilité profonde et est toujours associée à l'aréflexie.

L'observation de M.F. BLINEAU dans laquelle se trouvent associés une ataxie d'allure cérébelleuse, une aréflexie et un VI bilatéral avec ptosis gauche et légère mydriase bilatérale, nous semble constituer une forme clinique du syndrome de FISHER. On y retrouve associés les trois symptômes et seule l'ophtalmoplégie est peu importante.

Autrement, on ne retrouve associés que deux de ces symptômes. Ces formes appartiennent de toute façon au syndrome de GUILLAIN-BARRE et peuvent être considérées comme des formes dégradées de MILLER FISHER.

Des formes associant une ophtalmoplégie et une aréflexie sont possibles. C'est le cas que l'on rencontre dans notre observation. M.F. BLINEAU en cite un autre exemple et parle alors de "formes intermédiaires".

Des formes associant une ataxie et une aréflexie ont été décrites comme nous l'avons déjà vu, dans le GUILLAIN-BARRE.

Des formes associant une ophtalmoplégie et une ataxie ne semblent pas pouvoir se rencontrer puisque, nous l'avons vu, l'ataxie s'accompagne toujours d'aréflexie.

Des formes ne comportant qu'une atteinte oculaire nous renvoient aux formes précédemment décrites par MAESTRO et aux formes mésocéphaliques.

-:-:-:-:-

CHAPITRE XI

C O N C L U S I O N S

Keywords: *adolescents; adolescents' perceptions; adolescent development; adolescent behavior; adolescent attitudes*

Depuis la description par FISHER, en 1956, d'un syndrome associant une ophtalmoplégie, une ataxie et une aréflexie, une trentaine d'observations ont été publiées, auxquelles nous en avons ajouté quatre.

L'analyse de ces observations nous a permis de préciser les différents symptômes.

L'ophtalmoplégie associe à une ophtalmoplégie interne, modérée, dissociée ou même absente, une ophtalmoplégie externe généralement complète.

L'ataxie est parfois importante, le plus souvent modérée. Elle est de type cérébelleux, associée à une aréflexie, sans troubles de la sensibilité profonde.

Les paresthésies sont fréquentes mais il n'existe pas de déficit sensitivo-moteur à l'exception de quelques observations où on retrouve un déficit moteur localisé et quelques autres où des troubles de la sensibilité profonde généralement limités à une anesthésie vibratoire sont observés.

L'atteinte des autres paires crâniennes est fréquente puisqu'on la rencontre dans la moitié des observations. Il s'agit le plus souvent de la VII^e paire (40 % des formes du syndrome de FISHER). Viennent ensuite les IX^e et X^e paires. Parfois l'atteinte des paires crâniennes est très importante comme dans l'observation de HYNES.

Il n'existe pas de troubles de la conscience ni de troubles du langage; en particulier, il n'existe pas de dysarthrie. La dissociation albumino-cytologique est généralement nette.

L'évolution de ce syndrome est remarquable par un certain nombre de faits.

- Dans la moitié des cas, on retrouve l'existence d'un épisode infectieux dans les antécédents proches, séparé de l'apparition des signes neurologiques par un intervalle libre.

- Le tableau neurologique se constitue rapidement en quelques jours.

- La récupération commence tôt. Elle est de durée variable, peut être un peu plus rapide que dans le syndrome de GUILLAIN-BARRE. La guérison complète est la règle. Mais il n'est pas rare de rencontrer à titre de séquelles, une aréflexie ou une diplopie. Le pronostic est donc bénin. Mais dans certains formes, des complications respiratoires peuvent se rencontrer du fait des paralysies du carrefour aéro-digestif et nécessiter une trachéotomie avec mise sous respirateur artificiel.

Les meilleurs arguments pour rattacher ce syndrome aux polyradiculonévrites de type GUILLAIN-BARRE nous paraissent être son évolution, l'existence d'une dissociation albumino-cytologique, la certitude d'une atteinte périphérique représentée par l'aréflexie.

Nous avons vu qu'il était difficile d'admettre dans une affection essentiellement périphérique une atteinte centrale importante. En l'absence de documents anatomiques, il nous a semblé que l'ophtalmoplégie et l'ataxie pouvaient être dues à une atteinte périphérique. L'ataxie en particulier pourrait être due à une atteinte des afférences spino-cérébelleuses.

Le syndrome de FISHER pourrait ainsi être considéré comme une affection radiculaire entrant pleinement dans le cadre de GUILLAIN-BARRE, frappant électivement certaines fibres : fibres fusoriales au niveau rachidien et fibres de la motricité oculaire à celui des nerfs crâniens. Il n'y aurait pas de difficulté à concevoir que le processus déborde souvent un peu ses

territoires d'élection et atteigne d'autres nerfs crâniens ou quelques contingents sensitifs ou moteurs dans les racines rachidiennes. Il reste à déterminer s'il existe des points communs entre ces différentes fibres susceptibles d'expliquer leur atteinte simultanée et quelles sont les conditions qui déterminent cette forme particulière de polyradiculonévrite. L'existence de plusieurs observations dans lesquelles on retrouve un épisode d'allure identique plusieurs années auparavant et l'observation de M.F. BLINEAU, font évoquer un terrain particulier.

-:-:-:-:-

CHAPITRE XII

BIBLIOGRAPHIE

[illegible]

- I - AGEON Raymond -
A propos d'un cas d'ataxie aigüe polynévritique curable avec dissociation albumino-cytologique.
Thèse PARIS - 1934.
- 2 - ARNOULD G., TRIDON P., SCHMITT J., GUERCI O.
Polyradiculonévrite aigüe curable à forme ophtalmoplégique.
Revue O.N.O. N° 7, 425, 1960.
- 3 - ARNOULD G., WEBER M., MASINGUE M., ANDRE J.M. et RICHETN B.
Syndrome de FISHER (ophtalmoplégie, ataxie, aréflexie) - Problèmes nosologiques à propos d'une observation.
Revue d'O.N.O. N° 8 P. 395-402, 1971.
- 4 - ASBURY A., ARNASON B.G., ADAMS R.D.
The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis.
Medecine 48 (3) : 173, 215. 1969.
- 5 - BELL W., VAN ALLEN M., BLACKMAN J.
Fisher syndrome in childhood.
Develop. Mede. Child. Neurol. (G.B.) 1970, 12, 6, 758-766.
- 6 - BLINEAU M.F.
Les manifestations oculaires au cours des polyradiculonévrites de type Guillain-BARRE.
Thèse de Médecine NANTES 1969.
- 7 - BONNET Paul
Ophtalmoplégie clinique. G. DOIN et Cie
- 8 - BOSCHI E., MENOZZI C.
On the problem of ataxia in ophtalmoplegia-considerations on a case of Fisher syndrome.
Rev. Neurol. 38, 410 - 419, 1968.
- 9 - CAMBIER J.
Le syndrome de Guillain-Barré.
La presse médicale 1956, 64, 49 P. 1139-1144.
La Revue du Praticien 1964, 14, 27 P. 3355-3365,

- IO - CAMBIER J. et BRUNET P.
Le syndrome de Guillain-Barré.
Les cahiers de J.B.Baillière - Editions J.B.Baillière et fils,
Paris 1960.
- II - CAMBIER J., SCHOTT B.
Nosologie des polyradiculonévrites inflammatoires.
Revue Neurologique T. 115, 4 Oct. 1966 P. 811-842.
- I2 - CASTAIGNE P., BRUNET P., NOUILHAT F.
Enquête clinique sur les polyradiculonévrites en France.
Revue Neurologique T. 115, 4 Oct. 1966.
- I3 - COIRAULT R., LARCAN A. et DAVINOU P.
Le syndrome de Guillain-Barré.
I Volume Masson et Cie Paris 1958.
- I4 - COLLIER J.
Peripheral neuritis. Morrissons Lectures Edimburgh M.J.
39, 601, 672 and 679 1932.
- I5 - COSSA P., DAR COURT G., JAQUELIN D., PAOLI F., POSTEL J.
Ataxies aigües.
Revue Neurologique 1959, 101, P. 763-765.
- I6 - DAR COURT et COSSA P.
Syndrome de Guillain-Barré avec ophtalmoplégie extrinsèque et
ataxie aigüe.
Revue O.N.O. 31, 7 P. 416-418, 1959.
- I7 - DUBOIS R., VAN BOGAERT L.
Sur le syndrome d'ataxie cérébelleuse aigüe avec dissociation
albumino-cytologique du liquide.
Revue Française de Pédiatrie 12 N° 5 P. 668-676. 1936.
- I8 - ELIZAN T.S., SPIRE J., ADIMAN R.M., BAUGHMAN F.A., LLOYD-SMITH D.L.
Syndrome of acute idiopathic ophtalmoplégia with ataxia ans are-
flia.
Neurology 21 (3) P. 281-292. Mars 1971.

19 - FISHER MILLER

An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophtalmoplegia, ataxia and areflexia).

New England J. of Medecine. 255 P. 57-65. July 1956.

20 - FORD F.R.

Disease of the nervous system in infancy, childhood, and adolescence.

Ed. Thomas, foirth edition 1960.

21 - GIROIRE H., CHARBONNEL A., VERCELETTO P.

Réflexions sur l'E.E.G. des P.A.R.A. et de quelques syndromes de Guillain-Barré.

Revue Neurologique 1962, 106, 6, P. 770-771.

22 - GISPERT CRUZ J. de

Paralysis bilateralis polynevritisas del motor ocular comun.

Rev. Clinic. Espa. 1955, 57, P. 41-45.

23 - GOODWIN R.F., POSER CH. M.

Ophtalmoplegia, ataxie and areflexia.

Fishers' syndrome.

J.A.M.A. 1963, 186, P. 258-259.

24 - GUILLAIN G., BARRE J., et STROHL H.

Sur un syndrome radiculonévrite avec hyperalbuminose du L.C.R. sans réaction cellulaire.

Bull. et Mém. Soc. Méd. Hop. Paris Oct. 1916, P. 1462-1470.

25 - GUILLAIN G.

Considerations sur le Syndrome de Guillain-Barré.

ANN. MEDEC., 54, P. 82-149, 1953.

26 - GUILLAUMAT L., MORAX P. et OFFRET G.

Neuro-ophtalmologie (tome I) Masson et Cie.

27 - HAYMAKER W. et KERNOHAN J.W.

The Landry Guillain-Barré Syndrome. A clinico-pathologic report of fifty fatal cases and a critique of the litterature.

Medecine, 28, fasc. I, 59-141, 1949.

- 28 - HYNES A.E.
Syndrome of Fisher, ophtalmoplegia, ataxie and areflexia.
Am. J. of Ophtalmology. 51, 4 P. 701-704 - 1961.
- 29 - ISCH F., ISCH-TREUSSARD C., JESEL M.
Valeur diagnostique et pronostique des données électromyographi-
ques dans les polyradiculonévrites,
Revue Neurologique 1967, 117, P. 21-34.
- 30 - KAYSER Charles.
Physiologie tome II - Système nerveux et muscle.
Editions Médicales Flammarion 1963.
- 31 - KURTZ D., BUCHHEIT et CHIRAT F.
Ophtalmoplégie complète supra-nucléaire régressive.
Revue O.N.O. Septembre 1969 P. 330-333.
- 32 - LAWTON-SMITH J., WALSH F.B.
Syndrome of external ophtalmoplegia, ataxia and areflexia.
Arch. Ophtalm. 58, 109-114, 1961.
- 33 - LHERMITTE F.
Le syndrome cérébelleux. Etude anatomo-clinique chez l'adulte.
Rev. Neurolog. Tome 98 N° 6 P. 435-477 - 1958.
- 34 - LUGARESI E., TASSINARI C.A.
A propos d'une observation de syndrome de Fisher : ophtalmoplégie,
aréflexie et ataxie.
Congrès de Neuro-psychiatrie de langue française 1963, Masson et
Cie. Paris.
- 35 - LUGARESI E., TASSINARI C.A.
La sindrome de Fisher : oftalmoplegia, ataxia, areflessia.
Contributo Clinico. Riv. ON.O XXXVIII - 1963.
- 36 - LUMBOSO B.
Contribution à l'étude des troubles des mouvements conjugués des
yeux dans les hérédodégénérescences spino-cérébelleuses.
Thèse de Médecine - PARIS 1958.

- 37 - MAESTRO T.
Polyradiculonévrite exclusivement des nerfs oculaires avec dissociation albumino-cytologique.
Rev. oto-neuro.ophtal. 1942, 19, P. 153-173.
- 38 - MARTIN J.J.
Polyradiculonévrites aiguës et subaiguës. Formes ataxiques.
Aspects histo-pathologiques.
Act. Neuro.Psych. Belgic. 60, 12, 1087-1139 1960.
- 39 - MASSION-VERNIORY L.
Formes pseudomyasthéniques à début ophtalmoplégiques du syndrome de Guillain-Barré.
J. Belg. de Neurolog. et Psychiatrie. 1940, 6, P. 294-305.
- 40 - MICHIELS J., DE COSTER J., CARDOEN T., VANDOOREN M.
Ophtalmoplegie totale bilatérale. Manifestations du syndrome de Miller Fisher.
Bull. Société BELG. OPHTALMO. 1968, 148, 150, 670-681.
- 41 - MUNSAT T.L., BARNES J.E.
Relation of multiple cranial nerve dysfunction to the Guillain-Barré syndrome.
J. of Neurolog. Neurosurgery and psychiatr. 1965, 28, P. 115-123.
- 42 - NEUBERT F.R.
Complete ophtalmoplegia in acute toxic polyneuritis.
Brit. J. Ophthalmol. 42, P. 632-633. 1958.
- 43 - NOUAILHAT F.
Contribution à l'étude des polyradiculonévrites de type Guillain-Barré. A propos de 144 observations.
Thèse Paris 1963.
- 44 - PASSOUANT P.
Etude synthétique de la physiologie du cervelet.
Rev. Neurolog. Tome 98 N° 6 P. 669-612.

- 45 - PATEL A., PEARCE L., HAIRSTON R.
Miller Fisher syndrome (variant of Landry-Guillain-Barré-Strohl
syndrome : ophtalmoplégia, ataxia, areflexia.)
Southern Med. J. 59, P. 171-175 1966.
- 46 - QAQUNDAH B.V., TAYLOR W.F.
Miller Fisher syndrome in a 22 month of child.
J. PEDIAT. (U.S.A.) 1970, 77, N° 5 P. 868-870.
- 47 - RAD (VON)
Ophtalmoplégie, ataxie, aréflexie (Fisher syndrom)
Ein Beitrag zur Polyneuritis cranialis.
ARCH. Psychiat. NERVENK 1970, 213, 422-439
- 48 - RECONDO J. de
Les mouvements conjugués oculaires et leurs diverses modalités
d'atteintes.
Masson et Cie edit. Paris 1967.
- 49 - RICHTER R.B.
The ataxic form of polyradiculoneuritis (Landry-Guillain-Barré
syndrome). Clinical and pathological observation.
J. of Neuropath and Exp. Neurol. 1962, 212 P. 171-184.
- 50 - SCHORDER P.
Contribution à l'étude des formes ataxiques du syndrome de
Guillain-Barré.
Thèse NANCY 1949-1950.
- 51 - SCHOTT B., BONNET H., BOURRAT C.H.
Polyradiculonévrite avec ataxie, ophtalmoplégie et aréflexie.
Etude critique et analytique du syndrome de Miller Fisher.
J. Méd. Lyon - Mai 1968.
- 52 - SPECTOR S.
Guillain-Barré syndrome. A case with ataxia as the initial and
prominent symptom.
NEW YORK STATE J. OF MEDEC. 1942, 42, P. 1959.

- 53 - TARDIEU J., LERIQUE C., TARDIEU J.C., TABARY.
Syndrome d'inexcitabilité élective des fibres afférentes d'origine fusoriale.
Rev. Neurolog. T. 118, N° 4, Avril 1968, P. 249-257.
- 54 - THIEFFRY S., MARTIN CH. et ARTHUIS (Paris).
Ataxie cérébelleuse aigüe solitaire et curable de l'enfant.
Rev. Neurolog. Juin 1958, 98 N° 6, P. 669-672.
- 55 - TRIDON P., STEHLIN S., THIRIET M., SAPELIER J.
Ataxie aigüe et syndrome de Guillain-Barré.
ANN. MED. NANCY - 1967, VI, P. 546-550.
- 56 - VAN ALLEN M.W., MAC QUEEN J.C.
Ophthalmoplegia, ataxia and the syndrome of Landry-Guillain-Barré.
A report of four cases with comments on the ophthalmoplegia.
Trans. Americ. Neurolog. Associat. 89, P. 98-103, 1964.
- 57 - VAN BOGAERT Ludo.
De l'ataxie de Leyden.
ANN. de Médecine 29, I, 1931, P. 64-87.
- 58 - VAN BOGAERT L., PHILIPPS F., RADEMECKER J., VERSCHRAEGEN TH.
Essai sur un groupe épidémique de cas de polyradiculonévrites avec dissociation albumino-cytologique du liquide céphalo-rachidien (type de Guillain-Barré).
J. Belge de Neurologie et Psychiatrie. 1938, 38, 3, P. 151-211.
- 59 - VILLEY R., SABOURAUD D., POILPRE E., MORIN P., PITON M., BADICHE A.
A propos du syndrome de Miller-Fisher.
Revue d'O.N.O. N° 5, P. 140, Septembre 1971.

--:--:--:--

Note : un certain nombre d'observations du syndrome de FISHER que nous n'avons pu nous procurer, figure toutefois dans cette bibliographie.

VU, le Président de Thèse :

VU et permis d'imprimer :

Le Doyen de la Faculté
de Médecine de CAEN

